

ÜBERBLICK ÜBER SIRENENBILDUNG
UND IHRE GENESE
IM SPIEGEL DER ZEITEN
ANLÄSSLICH DER GEBURT
EINES SYMPUS DIPUS
IM KRANKENHAUS
MÜNCHEN HARLACHINGEN

Brigitte Heller

Aus der gynäkologisch-geburtshilflichen Abteilung des Städtischen
Krankenhauses München Harlaching, Akademisches Lehrkrankenhaus
Chefarzt: Professor Dr. med. G. Döring

ÜBERBLICK ÜBER SIRENENBILDUNG UND IHRE GENESE
IM SPIEGEL DER ZEITEN
ANLÄSSLICH DER GEBURT EINES SYMPOS DIPUS
IM KRANKENHAUS MÜNCHEN HARLACHINGEN

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Brigitte Heller

aus
Pförring

Jahr

1986

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof.Dr.G.Döring

Mitberichterstatter: Prof.Dr.J.Zander

Dekan: Prof.Dr.W.Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 9.Oktober 1986

GLIEDERUNG

A. EINLEITUNG :

- I. MYTHOLOGIE UND HISTORIE
- II. WORTBILDUNG UND ERKLÄRUNG DES BEGRIFFES SIRENE
- III. MISSBILDUNGEN IM SPIEGEL DER FRÜHEN NATURWISSENSCHAFTEN
- IV. STADIEN DER KYEMATOPATHOLOGIE

B. DEFINITION DER SIRENENBILDUNG UND BESCHREIBUNG :

- I. EINTEILUNG DER SIRENEN
- II. BESCHREIBUNG DER GEMEINSAMEN VERÄNDERUNGEN

C. BESCHREIBUNG DES HARLACHINGER FALLES IM RAHMEN EINER SAMMLUNG VON ALTEN UND NEUEN KLINISCHEN BEOBACHTUNGEN :

- I. SYMPUS DIPUS
- II. SYMPUS MONOPUS
- III. SYMPUS APUS
- IV. SIRENOIDER MONOPUS
- V. ANCHIPODEN

D. DISKUSSION DER GENESE :

- I. ANSICHTEN FRÜHERER AUTOREN
- II. TERATOGENETISCHE TERMINATIONSPERIODE DER SIRENENBILDUNG
- III. VERSUCHE ZUR KAUSALEN GENESE DER KAUDALEN FEHLBILDUNGEN
- IV. GENBEDINGTE GENESE DES PCS-KOMPLEXES

E. TABELLEN

F. ZUSAMMENFASSUNG

G. LITERATURVERZEICHNIS

A. EINLEITUNG :

I. MYTHOLOGIE UND HISTORIE

Menschliche und tierische Mißbildungen sind zu jeder Zeit bei allen Völkern und Gattungen vorgekommen. Sie haben von jeher Künstler und Laien zur Vorstellung und Darstellung seltsamer phantastischer Fabelwesen in der Antike bis hinein ins Mittelalter angeregt. Ihren Niederschlag finden sie in Legenden, Fabeln, Werken der Dichtung wie auch in allen möglichen bildhaften Kunstwerken. Je seltener und damit je auffälliger und je grotesker eine Mißbildung war desto eher wurde sie Kristallisationsprodukt abergläubischer und mythenhafter Vorstellung (Rössle).

Die Sagen des Altertums lassen oft Anklänge an wohl beobachtete Mißbildungen erkennen, die darin als abscheuliche Kopffüßler, die wohl auf den *Acardiacus acephalus* der menschlichen Teratologie zurückgehen, als vielköpfige Ungeheuer, die dem *Cephalusthorakophagus monosymmetros* (Vrolik) zuzuordnen sind, oder als die bekannten einäugigen Zyklopen vorkommen.

Um derartige Fabelwesen handelt es sich auch bei den Sirenen.

II. WORTBILDUNG UND ERKLÄRUNG DES BEGRIFFES SIRENE

Der Name Sirene (griechisch: Seira) stammt aus der griechischen Mythologie und bedeutet Fangseil, bestrickende, verlockende Art. Außerdem ist Sirene der Eigenname für die mythischen homerischen Lockvögel aus der Odyssee. Auch als Seelenvögel-halb Vogel, halb Mensch aus denen Gesang ertönt-als Sinnbild für Totengeister, jedoch hauptsächlich als fischartig geschwänzte Wesen mit weiblicher menschlicher Obergestalt spielen sie im ionischen Kulturkreis eine Rolle.

Eine sich viele Jahrhunderte erhaltende Sage erzählt von einem Menschenstamm der Schattenfüßler oder Skiapoden, welche auf zwei Händen und einem Fuß gegangen und sich dieses ungewöhnlich großen Fußes in Rückenlage als Sonnenschirm bedient haben sollen (Rössle). Gruber meint, daß die Haltung der mit einem einzigen großen Fuß ausgestatteten Sirenen zu dieser Sage Veranlassung gegeben haben könnte, weil die sirenenhaft mißgebildeten menschlichen Früchte das Bein in gleicher Weise über ihren Leib halten: die sogenannte Skiapodenhaltung (Frädrich).

III. MIßBILDUNGEN IM SPIEGEL DER FRÜHEN NATURWISSENSCHAFTEN

Im Altertum hat wohl am genauesten Aristoteles Mißbildungen untersucht. Nach seinen Beschreibungen scheint es sicher, daß er selbst Mißbildungen beobachtet und in ihrer Beurteilung auch schon einen naturwissenschaftlichen Standpunkt einnahm. Während des Mittelalters findet man keine wissenschaftlichen Betrachtungen von Mißbildungen, ja selbst die Begründung der Anatomie durch Vesal hatte kaum Einfluß auf die Betrachtung von Mißbildungen und die fabelhaftesten anatomisch unmöglichsten Bilder werden noch lange nach dem epochemachenden Werk Vesals geglaubt.

Erst zu Beginn des 18. Jahrhunderts tauchen klarere Beschreibungen gestützt auf Tatsachen auf, wobei endlich das Gebiet der Fabel verlassen wird. Die Bilder zum Beispiel von Symelie oder Sympodie gehen auf teratologische Beschreibungen mit klaren anatomischen Verhältnissen auf die schon im Jahre 1670 beginnende Sammlung "Acta academica Leopoldo-Carolinae" zurück. Nach Lenz jedoch stammt die älteste anatomisch genauere Beschreibung einer Sirene von N. Rochens aus dem Jahre 1542.

Um die Mitte des 18. Jahrhunderts, als die Grundlagen der modernen Entwicklungsgeschichte durch Werke wie: Theoria generationes von Kaspar Friedrich Wolf oder durch umfassende Werke von Haller (1768) geschaffen wurden, erhielt die Teratologie ein wirklich haltbares Fundament.

Anfang des 19. Jahrhunderts schrieb Meckel das erste zusammenfassende Werk über Mißbildungen und stellte bereits den Begriff "Hemmungsbildung" auf. Von besonderer Bedeutung in dieser Zeit waren Geoffroy St. Hillaire, Vater und Sohn (Paris 1832), wobei letzterer besonders die bekanntesten Mißbildungen zusammenstellte, und dem wir die definitive Einteilung des Begriffes Sirene und sirenoide Fehlbildung in der teratologischen Nomenklatur verdanken.

Eine entscheidende Weiterentwicklung erfuhr die Teratologie in der Mitte des 19. Jahrhunderts, als man begann, das Experiment zur Erkenntnis der Mißbildungen bis zum Ende der Embryonalzeit heranzuziehen. Hier war der Kieler Panum : der erste, der in Deutschland in systematischer Weise am Hühner-
ei die Entwicklung der Mißbildungen studierte, und bis heute sind Versuche mit Hühnerembryonen eine Grundlage zum Erkennen teratogener Störungen, besonders auch auf dem Gebiet der Sirenenforschung.

IV. STADIEN DER KYEMATOPATHOLOGIE

Während man früher Mißbildungen als eine in der allgemeinen fötalen Entwicklung zu stande gekommene angeborene Veränderung der Morphologie eines oder mehrerer Organe, Organsysteme oder des ganzen Körpers betrachtete (Schwalbe), ordnete man in neuerer Zeit bestimmte Mißbildungen bestimmten Entwicklungsstadien des intrauterinen Lebens von der Zygote bis zum Neugeborenen zu. Entwicklung im ontogenetischen Sinne bezieht sich auf Entstehung, Wachstum, Morphogenese und Differenzierung des Körpers und der Körperteile, insbesondere auch der Organe (Cottier). "Kyema" ist die griechische Bezeichnung für die Frucht im Mutterleibe mitsamt Eihäuten und Plazenta. Cottier (1980) unterscheidet je nach Stadium der pränatalen Entwicklung des Kyema folgende Untergruppen in die Entwicklungsstörungen fallen können:

1. Gametopathien: Sie beruhen teilweise auf chromosomale Aberrationen, die durch Verlust oder Gewinn von Chromosomenmaterial infolge "nondisjunction" während der Meiose der weiblichen oder männlichen Keimzellen entstehen.

2. Blastopathien: Das sind Schädigungen des Kyema während der ersten 18 Tage nach Befruchtung der Eizelle. Sie können zum Absterben der Frucht, zur Heilung mit oder zur Heilung ohne Defekt führen. Heilungen ohne Defekt nach Einwirkung schädlicher Agenzien in dieser Entwicklungsphase haben in der Regel Doppelmißbildungen zur Folge. Bei Heilung mit Defekt kann es in dieser Zeit zu schweren Einzelmißbildungen kommen, zu denen die Sirenenmißbildungen gehören.

3.Embryopathien: Eine Schädigung der Frucht während der Embryogenese bzw. Organogenese (18.Tag bis Ende des 3.Monats).

4.Fetopathien: Störungen, die nach dem Ende des dritten Monats bis zur Geburt auftreten.

Die entstehenden Entwicklungsanomalien kann man in zwei große Gruppen gliedern: In die Doppelmißbildungen - hier liegt eine Trennung des Embryonalknotens oder Schildes in zwei oder mehrere Teile zugrunde, aus denen entweder vollkommen oder unvollkommen getrennte Lebewesen hervorgehen - und in die Einzelmißbildungen - Entwicklungsanomalien innerhalb eines und desselben Individuum.

Eine Schädigung der kaudalen Keimlingsanlage während der späten Blastogenese kann zur Bildung von Sirenen, einer zu den Einzelmißbildungen gehörende Entwicklungsanomalie, führen.

B.DEFINITION DER SIRENENBILDUNG UND BESCHREIBUNG:

I.EINTEILUNG DER SIRENEN

Das allen Sirenen gemeinsame äußere Erscheinungsbild ist die von einem Weichteilmantel umhüllte untere Extremität, die im Winkel von etwa 100 Grad zur ventralen Rumpfseite nach oben steht (Skiapodenhaltung nach Gruber, Frädriich). Bei Beugung im Kniegelenk nähern sich die Fersen dem Bauch. J. Geoffroy-St. Hillaire, Feller, Sternberg und Gruber unterschieden die echten Sirenen von den sirenoiden Formen und gaben eine bis heute für die Symelie gültige Einteilung je nach Schweregrad der Mißbildung:

1. Sympus dipus: Femura und tibiae sind paarig vorhanden, die fibula häufig unpaarig. Die Füße sind erkennbar, aber mehr oder weniger verschmolzen und nach außen verdreht. Häufig ist die Zehenentwicklung nicht normal.

2. Sympus monopus: Häufig nicht paarig angelegte untere Extremitätenknochen. Ein Fuß ist erkennbar, oft nur angedeutet und ohne normale Zehenzahl.

3. Sympus apus: Meistens unpaarig angelegte untere Extremitätenknochen. Kein Fuß erkennbar.

Die Gruppen 1-3 sind gemeinsam dadurch gekennzeichnet, daß sich der Defekt sowohl auf die dorsalen wie auch auf die ventral gelegenen Anteile des embryonalen Körpers erstreckt (Frädriich).

4. Sirenoider monopus: Nur unpaarig angelegte untere Extremitätenknochen, in seltenen Fällen mit einem Fuß ohne normale Zehenzahl. Asymmetrisch bis unpaarig angelegte Beckenknochen.

Dieser Gruppe liegt ein lateraler medial angenäherter Mangel zu Grunde.

5. Anchipoden: Fehlen der unteren Wirbelsäulenabschnitte mit dadurch bedingter Deformität des Beckengürtels und daraus resultierender Außenrotation und Annäherung beider getrennter unteren Extremitäten. In seltenen Fällen Klumpfüße. Bei dieser Gruppe liegt ein dorsaler Mangel vor.

Nach diesen Definitionen bearbeitete ich die Beschreibung von 242 Sirenen und konnte 167 davon auf Grund ihrer Beschreibung tabellarisch zuordnen (Tabelle 1).

II. BESCHREIBUNG DER GEMEINSAMEN VERÄNDERUNGEN:

Das allen Sirenen gemeinsame äußerliche Charakteristikum ist die Verschmelzung der unteren Extremität, die nur bei den Anchipoden, als leichtester Grad einer sirenoiden Mißbildung, nicht ausgeprägt ist. Weiterhin weisen sie alle eine Außenrotation der unteren Gliedmaßen auf, sodaß die Patellae nach seitlich bis hinten zeigen (Jülich, Gruber). Bei den höchsten Graden der Sympodie befinden sich Patellae und Streckseiten hinten, sodaß die bei normaler Entwicklung lateralen Flächen, median nebeneinander zu liegen kommen. Durch die Außenrotation der unteren Extremitäten zeigen die Fußsohlen nach ventral (Wagner), die Großzehen liegen lateral und die Kleinzehen berühren sich innen. Je unvollständiger die Entwicklung der unteren Extremität jedoch ist, je weniger Zehen vorhanden sind, um so mehr nach hinten liegen die Patellae. Das Becken zeigt je nach Schweregrad Veränderungen im Sinne einer Auswärtsdrehung und starke Mißbildungen bis zur rudimentären Anlage der Knochen des Beckenrings: Platte Hüftschaufeln oft nach dorsal konkav, kaum in rechten und linken Anteil getrennt oder verschmolzen. Schambeine sind nicht deutlich in oberen und unteren Ast geteilt.

Die Sitzbeine sind verwachsen, sodaß das steil gestellte Becken sich nach unten trichterförmig verengt (Frädrich, Jülich).

Vor Frädrich wurde hauptsächlich den unteren Extremitäten- und Beckenmißbildungen Beachtung geschenkt. Erst der Wehrpathologe Frädrich deckte 1938 die zahlreichen Anomalien der gesamten, insbesondere der oberen Anteile der Wirbelsäule auf. Seine Untersuchungen ergaben, daß alle Sirenen erhebliche Verbildungen der Hals-Brust-Lendenwirbelsäule zeigen:

Die Halswirbel bieten Verlagerungen, Verschmelzungen und Spina bifida occulta Bildungen. Die Brustwirbelsäule zeigt Vermehrungen der Wirbelkörper bis auf 16 und damit verbunden eine höhere Anzahl von oft rudimentär angelegten und teils verschmolzenen Rippen sowie Verwachsungen und Verschmelzungen mit häufiger Skoliosebildung. Die caudalen Abschnitte der Wirbelsäule weisen die ausgeprägtesten Anomalien auf: Die Zahl der Wirbelkörper kann vermindert sein, es treten häufig Spina bifida occulta Bildungen auf sowie meistens Verschmelzungen der Wirbelkörper, völliges Fehlen des Steißbeines oder konkave Verbiegung der oft nur rudimentär vorhandenen Sakralwirbel.

Zusammenfassend fällt neben den verschiedenen Mißbildungen der Wirbelsäule auf, daß einer Verminderung der Wirbel im caudalen Anteil eine Vermehrung der cranialen gegenübersteht (Gruber). Auch das knöcherne Skelett der oberen Extremität zeigt häufiger Mißbildungen (Frädrich, Rawer, Gruber), nach meiner Sammlung in etwa 25 % der beschriebenen Fälle. Dabei kommt es zu unterschiedlichen Längen der oberen Extremitäten; Radiushypo- bis Aplasie, sehr häufig zu Aplasie oder Agenesie des Daumens, Talipomanus oder Spalthandbildung.

Die Entwicklung der Muskulatur ist stark von Defekten am Knochensystem abhängig. Muskeldefekte nehmen von proximal nach distal zu. Zum Beispiel bei einem Radiusdefekt der oberen Extremität bilden der M. biceps und der M. brachialis eine gemeinsame Muskelmasse, deren distales Ende sich bindegewebsartig ohne Sehnenansatz fortsetzt. Damit kombiniert findet man ein Fehlen des M. pronator teres und der Extensoren des Unterarms sowie nur eine schwach ausgebildete Palmaraponeurose (Gruber, Taglicht). Die Muskulatur des Beckengürtels ist bezüglich der Lage, Zahl und Form verändert (Lenz), und die Glutealmuskulatur nur hypoplastisch oder gar nur rudimentär ausgebildet. Je nach Grad der Verschmelzung der Oberschenkelknochen fallen Muskelgruppen aus, und am Unterschenkel findet man je nach Schweregrad der Mißbildung nur noch schwache, hypoplastische Muskelbäuche oder statt morphologisch differenzierter Muskulatur nur noch Fettgewebe und bindegewebige Züge. Die Eigenmuskulatur des Fußes kommt nicht zur Ausbildung (Lenz).

Eine weitere allen Sirenen gemeinsame eigentümliche Besonderheit sind die Gefäßmißbildungen: Der Nabelschnur fehlt nahezu stets die zweite Nabelarterie. Von 91 beschriebenen Nabelschnurgefäßen meiner Sammlung (Tabelle 4) haben 87 Fälle 1 Arterie und 1 Vene. Urachusreste fanden sich nur bei 3 von 100 beschriebenen Fällen. Die einzige A. umbilicalis kann entweder der unpaaren A. iliaca communis entspringen oder sie bildet die Fortsetzung des Stammes der Bauchaorta oder sie geht selbstständig aus der Aorta abdominalis ab (Gruber, Sternberg, Feller, Frädrich).

In einem Fall (Abramow und Rjesanow) fand ich in meiner Sammlung anstatt der A.umbilicalis eine gut ausgebildete persistierende A.omphalomesenterica.Die Nabelschnurlänge ist nach meinen Unterlagen immer proportional zur Entwicklungszeit der Frucht deutlich verkürzt.Die Mißbildungen der großen Körperschlagadern entsprechen dem Entwicklungsgrade der von ihnen zu versorgenden Gebilde,d.h. je weniger die Körpermißbildungen ausgeprägt sind,desto geringer sind die Gefäßanomalien.Dementsprechend sind die Verschiedenheiten im Gefäßsystem der unteren Extremität außerordentlich groß (Lenz).

Beim peripheren Nervensystem liegen die Verhältnisse ähnlich wie bei den Gefäßen,sie gehen Hand in Hand mit den Skelettmißbildungen.Der Verlauf der Nerven der oberen Extremitäten ist im Oberarm meistens normal,die Nervenversorgung findet jedoch zum Beispiel bei Radiushypoplasie keine Fortsetzung im Unterarm.Vorwiegend betreffen die Veränderungen des Nervensystems das Gebiet des Plexus lumbalis und sacralis.Der Plexus coccygeus kommt bei der mangelhaften Entwicklung der unteren Kreuzbeinwirbel nur selten zur Ausbildung.Die Glutealnerven fehlen häufig und der N.pudendus ist meist entsprechend der Aplasie der Genitalorgane und des Afters nicht vorhanden.Bei der unteren Extremität findet man meistens den N.femoralis paarig,den N.ischiadicus unpaarig angelegt (Anders).

Beim zentralen Nervensystem ist das Gehirn im allgemeinen nur wenig von Mißbildungen betroffen.Es zeigt in seltenen Fällen eine Mikrogyrie,abnorme und ungleiche Zustände der Ausbildung einzelner Windungen des Kleinhirns oder Arhincephalie oder etwas häufiger einen dann deutlich ausgeprägten

Hydrocephalus internus. Das Rückenmark ist in bezeichnender Weise in seinen caudalen Abschnitten meistens rudimentär ausgebildet. Die bei den Sirenen häufig vorkommenden Dysraphien der Wirbelsäule, die von einer Rachischisis partialis bis hin in seltenen Fällen zu einer Rachischisis totalis zu finden sind, stellen sich in einer Spina bifida occulta oder in einer Spina bifida aperta dar, wobei letztere sich in fünf Formen unterscheidet: erstens die Meningozele, zweitens, die häufigste Form, die Myelomeningozele, drittens die Myelocystozele, viertens die Spina bifida mit Tumor und fünftens die Rachischisis totalis. Zur Gruppe vier fand ich drei Fälle in meiner Sammlung, zur Gruppe fünf einen Fall.

Je ausgeprägter die Sirenenmißbildung ist, desto stärker ist der Ausfall im Urogenitalsystem (Gruber, Jülich). Die Verbildung geht oft bis zur Agenesie von Nieren, Ureteren, Harnblase und Urethra. Sind Nieren vorhanden, so sind diese häufig zystisch entartet. Die Ureteren münden bisweilen in eine persistierende Kloake oder enden nach kurzer Zeit blind. Die äußeren Geschlechtsorgane sind in den meisten Fällen nur rudimentär als bürzelartige Hautgebilde auf dem Rücken oder in der Perianalgegend mit Resten von innerem häufig männlich differenziertem Genitale vorhanden. In meiner Sammlung (Tabelle 5) ist das Verhältnis zwischen männlicher und weiblicher Geschlechtsdifferenzierung 2,64:1, was mit den Ergebnissen von B. Bloch mit 2,7:1 oder von Kampmeier mit 3:1 nahezu übereinstimmt. Auch der Verdauungstrakt weist zahlreiche Anomalien auf: Von 83 beschriebenen Fällen fanden sich 6 mal eine Ösophagusatresie

und 3 mal eine Ösophagustracheal- bzw. Ösophagusbronchialfistel. Daneben findet sich häufig ein Mesenterium commune mit Dünn- und Dickdarm, Atresie des Enddarmes mit Ausbildung eines meist mekoniumgefüllten Darmgebildes (Megarektum), Atresia ani sowie eine mehr oder weniger persistierende Kloake. In einem Fall (Gruber) meiner Sammlung findet sich eine Sirene mit einer Dysphrasia abdominalis, bei Gruber als Schizosoma abdominalis bezeichnet.

Eine weiterhin bei den Sirenen häufig auftretende Mißbildung sind Zwerchfelldefekte. In 108 mir vorliegenden Originalarbeiten wurde das Zwerchfell 72 mal beschrieben. Von diesen 72 Fällen wiesen 28 meist linksseitige Zwerchfellücken auf mit konsekutivem Milz- und Darmvorfall in die linke Pleurahöhle. Bei den Brustorganen fallen zum einen einige Anomalien am Herzen auf: Hier findet man (Gruber, Frädrich, Brückner, Heits, Rentsch, eigene Sammlung) verhältnismäßig häufig Vorhof- und Septumdefekte, Tricuspidal- oder Mitralatresie, Transposition der Gefäße, nur ein Atrium und ein Ventrikel mit drei Semilunarklappen (Frädrich), Dextrocardie oder ein extrem geöffnetes Foramen ovale. Zum anderen findet man nahezu regelhaft (eigene Sammlung) kleinere oder größere Lungenanomalien: Häufig abnorme Lungenlappung, zum Beispiel linke Lunge nur einen Lappen, rechte nur zwei oder gar keine Lappendifferenzierung. Des weiteren fallen in meiner Sammlung (n=108) 38 mal Sirenenmißbildungen mit einer deutlichen Lungenlappenhypoplasie auf.

In neuerer Zeit findet man auch immer mehr ausführliche Beschreibungen über Schädel- besonders aber über Gesichtsmißbildungen.

Bei den Schädelanomalien steht einmal der Turmschädel zum anderen, wesentlich seltener, der Dolichocephalus im Vordergrund. In den älteren Arbeiten findet man (eigene Sammlung) folgende Beschreibungen von auffallenden Gesichtsveränderungen: Frädrich(1923): Nasenwurzel eingezogen; Frädrich(1926): Nasenwurzel eingezogen und Ohren stehen weit unten; Frädrich(1938): Innere Lidwinkel genähert, Nase nur angedeutet, keine Ohrläppchen; Rauer(1949): Platte Nase und tiefsitzende Ohren; Fritzsche(1954): Mäßigstarke Mikrognathie, flache Nase, tiefsitzende große Ohren, Epicanthus; Rentsch(1965): Asymmetrie der Ohrmuscheln, Verformung der Ohrknorpel.

In jüngeren Arbeiten findet man (eigene Sammlung) die Gesichtsmißbildungen immer unter dem Begriff "Potter face" zusammengefaßt, zu dem folgende Merkmale gehören (Potter, Stockhausen): Eingesunkene Nasenwurzel oder Stupsnase, Hypertelorismus, Epicanthus und Mikrognathie, dazukommend tiefsitzende mißgebildete Ohren, sowie insgesamt greisenhafter Gesichtsausdruck. Vergleicht man die älteren Beschreibungen mit den neueren, so liegt der Schluß nahe, daß die damals beschriebenen Gesichtsveränderungen wohl ebenso Beschreibungen eines Potterface waren. Diese Tatsache, daß zum Pottersyndrom neben den auffälligen Gesichtsveränderungen die Kombination mit Nierenagenesie und Hypoplasie der Lungen gehört; daß dieses Syndrom später unter dem Begriff "renofaciale Dysplasie" (Braun und Gross) erweitert wurde, in dem alle nicht funktionstüchtigen Nierenfehlbildungen mit hineingenommen wurden; daß es, wie beschrieben, Kombinationen zwischen Sirenenmißbildungen und

Potterface gibt (eigene Sammlung: 28 Fälle (Tabelle 3)); daß die Kombination mit der Lungenhypoplasie, den Nierenmißbildungen und auch einem Oligohydramnion (Tabelle 3) sowohl beim Potterface als auch bei der Sirenomelie (38 Fälle in der eigenen Sammlung mit Lungenhypoplasie) äußerst auffallend ist, führt zu der Erkenntnis (Källen und Winberg 1974, Stern et al 1982, eigene Sammlung), daß das kombinierte Auftreten der einzelnen Stigmata, wenn auch in unterschiedlicher Kombination, Ausprägung und Schweregrad von einem gemeinsamen Symptomenkomplex ausgehen muß. Diese Ähnlichkeit weist auch das von Duhamel (1961) und Price et al (1970) beschriebene caudale Regressionssyndrom auf, das kombinierte Veränderungen des Urogenital- und aboralen Intestinaltraktes mit Skelettveränderungen unterschiedlicher Schweregrade beinhaltet.

Källen und Winberg (1973) beschrieben in ihrer Analyse von 6168 mißgebildeten Neugeborenen auf Grund der entsprechenden Cardinalsymptome einen PCS-Komplex, wobei P für Pottersyndrom, C für caudales Regressionssyndrom und S für Sirenomelie stehen.

C.BESCHREIBUNG DES HARLACHINGER FALLES IM RAHMEN EINER
SAMMLUNG VON ALTEN UND NEUEN KLINISCHEN BEOBACHTUNGEN :

In diesem Teil meiner Arbeit möchte ich zu jeder der genannten Sirenengruppen einige interessante ältere und neuere Beschreibungen bringen, in dem ich die zugrunde liegenden Originalarbeiten in teils gekürzter Fassung, das Wesentliche enthaltend, zitiere, unter besonderer Berücksichtigung und ausführlicher Darstellung der am 8.9.1975 im Krankenhaus München Harlachingen geborenen Sirene, die mir den Anlaß gab, mich mit dem Problem der Sirenenbildung im Rahmen des PCS-Komplexes zu beschäftigen.

I.SYMPUS DIPUS

1.Eigene Beschreibung des Harlachinger Falles:

Diesem Bericht liegen die mir dankenswerter Weise überlassenen klinischen Unterlagen von Herrn Professor Dr.G.Döring und Frau Oberärztin Dr.Hoßfeld sowie das Sektionsprotokoll von Oberarzt Dr.Horka (alle im Krankenhaus München Harlachingen) zu Grunde.

Aus der Anamnese der Mutter, geboren am 11.5.1943, ergeben sich folgende Befunde: Im Jahre 1973 hatte sie im 4.Monat eine Fehlgeburt, bei der es sich nach Aussagen des damals behandelnden Arztes um eine "missed abortion" handelte, die keinerlei Anhalt für eine Mißbildung bot. Ansonsten wies die Familien- und Eigenanamnese bis auf eine Oligomenorrhoe der Patientin alle 4-5-6 Wochen keine Besonderheiten auf. Die 32-jährige Patientin, Zweitgravida und Erstpara, der 1.Tag ihrer letzten Menses war am 22.11.1974, kam nach bisher unauffälligem

Schwangerschaftsverlauf am 7.8.1975 zur ambulanten Schwangerschaftsvorsorgeuntersuchung ins Krankenhaus München Harlachingen. Das Ergebnis der ersten Untersuchung zeigte normale Blutdruckwerte, einen unauffälligen Urinbefund, das Körpergewicht betrug 76,8 kg, der Fundusstand war handbreit oberhalb des Nabels und die kindlichen Herztöne -hörbar rechts unterhalb des Nabels - waren regelmäßig und kräftig. Die Ultraschalluntersuchung ergab eine 1.BEL, der bipare Kopfdurchmesser betrug 9,0 cm entsprechend der 35.SSW. Es zeigte sich im Ultraschall ein eigenartiger querovaler Kopf, wenig Fruchtwasser und eine tiefsitzende Vorderwandplazenta. Da sich die Patientin, ausgehend vom ersten Tag der letzten Menses, rechnerisch bereits am Anfang der 38.SSW befand, jedoch die Ultraschalluntersuchung erst der 35.SSW entsprach, äußerte man die Verdachtsdiagnose einer Spätatrophie oder Spätovulation. Eine am 12.8.75 durchgeführte Bestimmung der HPL-Konzentration ergab den Grenzwert: 3,3 µg/ml, eine Wiederholung der Untersuchung eine Woche später zeigte einen leichten Anstieg auf 3,8 µg/ml. Am 25.8. kam die Patientin erneut zur Schwangerschaftskontrolle, bei der die körperlichen Befunde unauffällig waren, das Körpergewicht betrug 77,2 kg, der Fundusstand war zwischen Nabel und Schwertfortsatz. Um den Nabel waren Herztöne regelmäßig zu hören und aus den Werten des Ultraschallbefundes nahm man an, daß die Patientin sich in der 38.SSW befand. Da der errechnete Geburtstermin am 28.8.75 gewesen wäre, aber die Untersuchungsergebnisse auf einen noch früheren Zeitpunkt der Schwangerschaft hindeuteten, schlug man der Patientin eine Amnioskopie in der

darauffolgenden Woche vor. Die HPL-Kontrolle ergab am 25.8. eine Konzentration von 3,5 µg/ml und am 1.9. sank sie auf einen Wert von 3,2 µg/ml ab. Am 2.9. war eine Amnioskopie noch nicht möglich. Der Ultraschallbefund an diesem Tage zeigte eine 2.BEL, ein biparietales Maximum von 9,0 cm, die HPL-Kontrolle bot eine Konzentration von 3,4 µg/ml, und die Östriol-Serumkonzentration betrug 8,9 ng/ml. Am Morgen des 8.9.75 wurde die Patientin wegen Verdachts auf Plazentainsuffizienz bei kleinem Kind in einfacher Steißlage stationär ins Krankenhaus München Harlachingen aufgenommen. Bei der vaginalen Untersuchung tastete man einen Sporn im Bereich des kindlichen Steißes, der sich schlecht einordnen ließ, und es ergab sich der Verdacht auf eine kindliche Mißbildung. Da diese aber auch nicht absolut zu sichern und der Verdacht auf Plazentainsuffizienz gegeben war, entschloß man sich, die Geburt einzuleiten. Bei regelmäßiger Wehentätigkeit in der Eröffnungsperiode trat eine fetale Bradykardie auf, und man entschloß sich daraufhin zu einer Sectio caesarea. Dabei wurde ein Kind im Sinne eines nicht lebensfähigen Monstrum mit Sirenenbildung von 44 cm Länge, 2450 g Gewicht, einem Kopfumfang von 35 cm, ohne erkennbares äußeres Geschlecht mit Apgar von 1 entwickelt, das unmittelbar post partum verstarb. Die Plazenta mit vollständigen Eihäuten wog 500 g, zeigte multiple Lipoid- und Kalkinfarkte, sowie eine 38 cm lange, lateral inserierende Nabelschnur mit nur einer Arterie und einer Vene. Die Nabelschnurblutuntersuchung ergab die Blutformel: B RH positiv; der direkte Coombsstest war negativ. Der Wochenbettverlauf war komplikationslos, es wurde primär abgestellt und eine Anti-D-Prophylaxe durchgeführt. Bei der Entlassung der Patientin am 17.9.1975 wurde ihr angeraten, 9 Monate bis zu einem neuen

Kinderwunsch vergehen zu lassen.

Beschreibung der äußeren Gestalt der Sirenenbildung:

Es handelt sich um eine bis zur 42.SSW ausgetragene, in ihrem Reifegrad etwa der 38.SSW entsprechende Frucht mit weißlichem Hautcolorit, dunkler Lanugobehaarung über beiden Schultern und der Außenseite der Oberarme, einer Länge von 44cm und einem Gewicht von 2450 g. Die große Fontanelle mißt 1x1 cm, der Kopfumfang beträgt 35 cm, die Suturae sind fest. Es hat kurzes dunkles Haupthaar. Das Gesicht ist nahezu symmetrisch angelegt, zeigt eine Stupsnase, einen Epicanthus, eine Mikrognathie, deutlich tiefsitzende und stark mißgebildete Ohren mit festen Ohrknorpel, der Gesichtsausdruck ist greisenhaft mißmutig (Potter-Face). Der Hals ist kurz, der Thorax symmetrisch angelegt und es zeigen sich keine äußeren Anomalien. An den oberen Extremitäten fallen deutlich die plumpen Hände in Klumphandhaltung auf. Das Abdomen ist wohlgeformt, äußere Genitalien sind nichterkennbar. Die Wirbelsäule ist stark skoliotisch verformt, und das Becken erscheint von der ventralen Ansicht her schmal aber symmetrisch angelegt, wohingegen von dorsal her die beiden nach hinten gedrehten, dorsalkonkaven Darmbeinschaufeln in einer herzblattkartenförmigen Konfiguration hervorstehen. Es findet sich keine ausgeprägte Glutealmuskulatur und keine Rima ani. Über dem unteren Anteil des Os sacrum befindet sich ein zipfelartiger Hautsporn mit einer schmalen winkeligen Rinne.

DIE HARLACHINGER SIRENE GEBOREN AM : 8.9.1975

EIN WEIBLICHER SYMPUS DIPUS MIT POTTER-FACE



Abbildung (1):

Sympus dipus (2450g, 44cm) in Skiapodenhaltung, mit Potter-Face, plumpen Händen und gering spiralliger Nabelschnur. Die unteren Extremitäten befinden sich in einem gemeinsamen Weichteilmantel.



Abbildung (2):

Sympus dipus in Dorsalansicht. Herzblattförmige Konfiguration des Beckens. In der Sacralregion finden sich ein Hautsporn und darunter ein bürzelartiges Hautgebilde.

Wahrscheinlich handelt es sich hier um eine Spina bifida occulta der unteren Kreuzbeinwirbel. Unterhalb dieses beschriebenen Hautsporns, in der Höhe des Os coccygeum, imponiert ein büzelartiges Hautgebilde mit einer medianen grubenförmigen Öffnung, möglicherweise als angelegte Genitalanlage oder After anzusehen. Die untere sich nach distal kegelförmig verjüngende Extremität steckt in einem gemeinsamen Weichteilmantel, der eine angedeutete mediale Furchung von inguinal beginnend bis zur Achillessehnenregion reichend zeigt. Die Extremität steht skiapodenförmig ungefähr in einem Winkel von 110 Grad zum Oberkörper und erscheint zu diesem unverhältnismäßig kurz, die beiden deutlich ausgeprägten Patellae zeigen nach außen. Die kegelförmige Extremität setzt sich an ihrem distalen Ende in zwei nach außen rotierten und an ihrem lateralen Rand verschmolzenen Füßen fort, die insgesamt 6 Zehen tragen. Es sind deutlich zwei Großzehen zu erkennen, die eine mißgebildet, und vier teils durch Syndaktylie verbundene kleinere Zehen, alle mit nach dorsal zeigenden gut ausgebildeten Nägeln. Neben der rechten Großzehe, ist eine rudimentäre 7. Zehenanlage zu erkennen. Die Plantarseite der Füße zeigt ventralwärts. Auf der nach hinten zeigenden Seite des Fußes, etwa in der Mitte, sieht man von oben bogenförmig hereinziehend eine Hautfalte, die in einem häutigen Anhang endet, möglicherweise als eine in einem fleischigen Hautzipfel auslaufende Sehne zu deuten. In der Zusammenschau meiner bisher beschriebenen Gesichts- und äußeren Körperanomalien handelt es sich bei dem Kind um einen Sympus dipus mit Potter-Face.

Der nach der Sektion der Sirene angefertigte pathologisch-anatomische Befund(zitiert nach Oberarzt Dr.Horka,Pathologisches Institut des Krankenhauses München Harlachingen)beschreibt folgende innere Mißbildungen bzw.pathologisch-histologische Veränderungen:
Mißbildungen:Sirene(Abbildungen).Atresie des Anus und Rektum.

Sackförmige Ektasie des Colon descendens.Agenesie der Nieren mit entwickeltem Potter's Syndrom(Ohren,Nase).Atelektasis pulmonum mit interstitiellem Emphysem rechts ventral und zum Teil des Mediastinum.Diffuse vacuoläre Degeneration und geringgradige extramedulläre Blutbildung der Leber.Der schmale Ovarstreifen ist von Primärfollikeln durchsetzt,die Tube unauffällig.Die 460 Gramm schwere Plazenta zeigt in ihrem Randbezirk oberflächliche Nekrosen mit Fibrinauflagerungen und herdförmigen Verkalkungen. Die übrigen Anteile der Plazenta sind entsprechend differenziert. Die Nabelschnur zeigt lediglich eine Arterie mit einer Ve-ne im Querschnitt.Keine Entzündungszeichen.Gehirn,Herz und Lungen zeigen eine deutliche Hyperämie.

In der Zusammenfassung ergibt sich ein weibliches Neugeborenes von 2460g Geburtsgewicht mit folgenden Mißbildungen:Sirene.Atresie des Anus und Rektum.Agenesie beider Nieren und einer solidären Umbilicalarterie.Es zeigt sich weiterhin eine Atelektase der Lungen mit interstitiellem Emphysem.Aus der Zusammenschau der Befunde ergibt sich eine Debilitas vitae.

Bei der beschriebenen Mißbildung handelt es sich auf Grund der in einem gemeinsamen Weichteilmantel steckenden unteren Extremität mit zwei ausgebildeten nach außen rotierten Füßen mit verminderter Zehenzahl,der stark skoliotisch verformten Wirbelsäule,der dorsal-konkaven,nach hinten gedrehten Darm-

beinschaukeln, der Atresie des Rektum und Anus mit blind endendem sackförmigen Megacolon, der rudimentär über dem Os coccygeum büzselförmig angelegten äußeren Genitalanlage sowie der solitären Arterie der nur gering spiraligen Nabelschnur um einen weiblichen Sympus dipus, der mit den Gesichtsmißbildungen, den plumpen Händen und der beidseitigen Nierenagenesie mit einem Potter's Syndrom kombiniert ist; also in der Zusammenschau der Befunde dem PCS-Komplex zugeordnet werden kann.

Zum weiteren Weg der Patientin: Am 29.4.1977 kam sie in der 30.SSW zur Vorsorgeuntersuchung in das Harlachinger Krankenhaus. Die Ultraschallbefunde und körperlichen Untersuchungen waren alle unauffällig. Bei einer erneuten Ultraschalluntersuchung am 7.6. zeigte sich ein Kind in Schädellage, entsprechend der 36./37. SSW mit einem biparen Kopfdurchmesser von 9,8 cm. Am 6.7.1977 wurde die jetzt 34-jährige Patientin, Zweitpara und Drittgravida, rechnerisch in der 40.SSW zur Geburtseinleitung stationär aufgenommen. Am gleichen Tag erfolgte eine Re-Sectio caesarea bei Mißverhältnis des Beckens und altem Zustand nach Sectio caesarea.

Es wurde ein gesunder Knabe von 3500 g Geburtsgewicht, 52 cm Länge, nahezu reif und mit Apgar 9-10-10 entwickelt. Die Entlassungsbefunde von Mutter und Kind ergaben keine pathologischen Befunde.

2. Sympus dipus nach Arnold (1894):

Die Mutter, eine Zweitpara, erinnert sich nicht, während der Gravidität irgendwelchen Schädlichkeiten ausgesetzt gewesen zu sein. Der Schwangerschaftsverlauf ist unauffällig. Vater und Mutter sind gesund, und es sind keine familiären Entwicklungsanomalien bekannt. Das Geburtsgewicht des Kindes beträgt 1600g, die Scheitel-Steißlänge 22cm, das Alter entspricht dem 8. bis 9. Schwangerschaftsmonat.

Der Kopf und die Fontanellen des Kindes bieten normale Verhältnisse, dagegen erscheint der Hals etwas kurz und dick, das Kinn plump, die Nase platt. Die oberen Extremitäten zeigen keine Anomalien, wohingegen die caudalen Körperteile deutlich mißgebildet sind, und es imponiert eine faustgroße Myelocyste über der Lenden-Kreuz-Steißbeingegend, die neben Nerven und Muskeln, Fett und drüsige Gebilde enthält. Das Becken ist asymmetrisch entwickelt, die beiden Femura sind verschmolzen und zwei Tibiae und zwei Füße mit reduzierter Zehenzahl sind vorhanden. Die untere Extremität ist von einem Weichteilmantel umgeben und zeigt die typische Skiapodenhaltung. Die Glutealmuskulatur ist asymmetrisch und mangelhaft ausgebildet, die distalen Muskelzüge sind so stark mit Fett durchzogen, daß eine Abgrenzung der einzelnen Muskelgruppen nicht mehr möglich ist. Die Nerven und Gefäße treten am unteren Ende, der über dem Becken gelegenen Myelocyste hervor, aber ihre Anordnung ist eine so unregelmäßige, daß eine Zurückführung auf normale Verhältnisse nicht möglich ist. Die Arteriae vesicales und der Urachus fehlen, und die Nabelschnur enthält nur eine Arterie und eine Vene. Harnblase, Harnleiter und die

beiden Nieren sind nicht vorhanden, und an Stelle der äußeren Genitalien finden sich zwei Höcker, welche wohl als Penis und Skrotum zu deuten sind. Unterhalb beider Nebennieren findet sich je eine histologisch einem Hoden und Nebenhoden gleichende Geschlechtsdrüse. Die Verdauungsorgane zeigen einen in Längsrichtung steil gestellten Magen, einen sehr langen Dünndarm, ein Fehlen der Appendix und des Coecum, ein blind endendes mekoniumgefülltes Rektum sowie eine Atresia ani. Das Herz ist unauffällig. Die Lungen bieten eine eigentümliche Lappung.

3. *Sympus dipus* nach Cichorius (1904):

Die 32 Jahre alte Mutter hat zehn völlig normale Kinder geboren. Die letzten Menses waren am 6.6.1903. Die Geburt des Kindes erfolgte spontan am 16.11.03. Die Quantität des Fruchtwassers war gering, und die Dicke der Eihäute groß. Das Kind wog 2300g, die Länge war 39cm. Der Kopf (Ohrknorpel fest), die oberen Extremitäten und der Rumpf hatten das Aussehen eines wohlgebildeten Kindes. An Stelle der unteren Extremitäten sieht man ein kegelförmiges Gebilde mit 2 Füßen, welches mit dem Rumpf einen nach vorne offenen stumpfen Winkel bildet. Der rechte Fuß stellt sich mit nach vorne gerichteter Ferse unter dem Bilde einer einzigen sehr großen Zehe dar. Um die Verhältnisse am Skelett darzustellen, wurde von dieser Sirene ein Röntgenbild angefertigt. Bei Betrachtung des Radiogrammes zeigen Kopf, obere Extremitäten und Rippen normale Verhältnisse. Die Brustwirbelsäule weist eine nach rechts konvexe Skoliose auf, die Lendenwirbelsäule eine nach links konvexe. Die Wirbel des Os sacrum bieten nichts bemerkenswertes, das Kreuzbein zeigt ausgeprägte Verwachsungen. Die Darmbeinschaukeln sind besonders im unteren Teil, da wo sie an die Corpora ossis ischii grenzen, stark genähert und engen den so deutlich verformten

Beckenring ein. Die beiden Corpora ossis ischii sind so stark genähert, daß sie unter dem Bild einer Kartenherzfigur erscheinen. Die Ossa pubes liegen den Ossa ischii seitlich genähert an. Bei der Betrachtung der unteren Extremität findet man 2 Femura, 2 Tibiae und links 1 Fibula. Am rechten Fuß ist nur die Diaphyse eines nach hinten gerichteten Mittelfußknochens sichtbar; am rechten Fuß treten die Knochenkerne des Talus und Calcaneus und die Diaphysen der Mittelfußknochen hervor.

Bei der Sektion wurde die Brust- und Leibeshöhle eröffnet: Es fanden sich an Anomalien ein blind endigendes Rektum, eine Atresia ani und eine tief im Becken liegende Hufeisenniere mit einem Ureter. Vor dieser Niere lag ein Hohlraum, bei dessen Sondierung man circa 1,5 cm in Richtung Aftergegend vordringen konnte. Der sondierte Hohlraum würde als Sinus urogenitalis anzusprechen sein. Ovarien und Tuben waren beiderseits deutlich zu erkennen. In der Mitte des Steißes findet sich eine Vertiefung, aus der ein derb anzufühlender Zipfel herausragt, und es gelang mit einer Sonde circa 1,5 cm weit in einen Kanal vorzudringen, aus dem Urin abging.

Das Kind hat in der Klinik ungefähr 8 Tage gelebt (Tabelle 6). Anfangs trank es leidlich, doch hörte die Nahrungsaufnahme auf, da wegen der bestehenden Atresia ani kein Stuhlgang möglich war. Das Naßwerden der Windeln deutete an, daß Urin abging. Der Harn muß aus der oben erwähnten sondierten Öffnung in der Aftergegend abgefließen sein. Beim Tode betrug das Körpergewicht des Kindes 1600 g.

4. Sympus dipus aus dem pathologischen Institut Braunschweig nach Frädrich (1938):

Die Mutter, eine Erstpara, ist 25 Jahre alt. Letzten Menses Anfang Mai 1926. Wehenbeginn am 13.2. des darauffolgenden Jahres und bis zum Mittag des Tages sind noch Kindsbewegungen spürbar sowie die Herztöne gut hörbar. Am Abend sind keine kindlichen Herztöne mehr nachweisbar. Das Kind wird in Steißlage spontan geboren, und es entleert sich dabei ein Liter Flüssigkeit aus dem Schädel. Das 47 cm große Kind wiegt 1800 g, der Kopfumfang mißt 32 cm und das Verhältnis große Fontanelle zu kleiner beträgt 6:5 cm. Nasen- und Ohrknorpel sind fest und der Nasengrund ist eingezogen. Das Gehirn zeigt Mikrogyri sowie einen ausgeprägten Hydrocephalus internus. Das Rückenmark ist unauffällig. Die oberen Extremitäten weisen beidseits eine Radius- und Daumenaplasie mit Klumphandstellung auf.

Die Wirbelsäule besteht aus 31 knöchernen und einem knorpeligen Wirbelkörper (HWS=7, BWS=14, LWS=6, SWS=5, das Steißbein besteht nur aus einem Knorpelrest). Die Atlaswirbelbögen sind gespalten, und auch die Sakralwirbel weisen eine hintere Spaltbildung auf. Das Becken setzt sich aus zwei getrennten, frontalwärts stehenden Hüftschaukeln zusammen. Die Sitzbeine sind medial zu einer Knochenspange vereinigt. Die Oberschenkelköpfe ragen weit über die Gelenkpfannen hinaus. Die Patellae zeigen nach außen, und es finden sich 10 Metatarsalknochen. Die Nabelschnur enthält eine Arterie und eine Vene. Die situsgerechten Nieren sind bindegewebig zystische Gebilde mit ausgeprägter Ektasie des Pyelon und nach vorne abgehenden blind endigenden

Ureteren. Zwei im Bauchraum liegende Hoden mit Nebenhoden und Ductus deferens sind vorhanden. Der mekoniumhaltige Dünndarm ist eng und geht ohne Übergang ins Colon über. Dünn- und Dickdarm haben ein gemeinsames Gekröse. Der Dickdarm endet blind und vom rudimentären After aus kann man 3 cm nach innen sondieren. Das Herz ist klein und besteht nur aus einem Vorhof und einer Kammer, Truncus communis und 3 Semilunarklappen. Die Lungen sind hypoplastisch und zeigen links eine Drei- rechts eine Zweilappung.

5. Sympus dipus nach Znojkwicz und Chagnon (1973):

Sie berichten über einen Sympus dipus mit Potter's Syndrom. Die Mutter des Kindes war eine 26-jährige Zweitpara. Sie hatte ein völlig gesundes Kind ein Jahr davor geboren, und Aborte sind nicht bekannt. Sie kam am 27.10.1972 in der 36. SSW wegen starker Wehen in das Hospital Notre-Dame. Der Schwangerschaftsverlauf bot keine Auffälligkeiten. Nach 11 Stunden wurde ein 2070 g schweres und 43 cm langes Kind mit Apgar 4 spontan geboren. Es handelte sich bei der Frühgeburt um eine Sirene mit Potter-Face mit äußerlich nicht erkennbarem Geschlecht: Das Gesicht zeigte tiefsitzende Ohren, eine Stupsnase, einen Epicanthus und eine Mikrognathie. Die oberen Extremitäten waren bis auf auffallend plumpe Hände unauffällig. Die Nabelschnur enthielt eine Arterie und eine Vene, die Plazenta wog nur 355 g. Die untere Extremität steckte in einem Weichteilmantel und zeigte eine angedeutete mediale Furchung von der Inguinalgegend bis zur Achillessehne. Die Beine und beiden Füße mit nahezu vollständiger Zehenzahl stehen in Außenrotation. Die Röntgenaufnahme

zeigt eine Agenesie des Os sacrum und Anomalie des Os pubis. Bei der Sektion fanden sich an dem nur 16 g schweren Herzen eine Tricuspidalklappenatresie und ein großer Vorhof- und ein kleinerer Ventrikelseptumdefekt. Die hypoplastischen Lungen wogen zusammen nur 64 g. Es fehlten beide Nierenarterien, beide Nieren und Ureteren sowie die Harnblase. Im Bauchraum befanden sich zwei Hoden. Der Anus zeigte sich normal entwickelt. Die Chromosomenanalyse zeigte keine Auffälligkeiten und bestätigte das männliche Geschlecht.

6. Sympus dipus nach Kumar et al (1978):

In diesem Bericht wird ein Sympus dipus mit Potter's Syndrom beschrieben: Die Mutter, Erstpara und bisher kein Abort, war 21 Jahre und ihr Ehemann 26 Jahre alt. In der Familienanamnese sind keine Auffälligkeiten beschrieben. Während der Schwangerschaft hatte die Mutter weder Fieber noch Exanthemata noch nahm sie irgendwelche Medikamente ein. Das Kind wurde am 31.7.1977 zu Hause geboren. Bei Geburt war es zyanotisch und es fehlten sämtliche Neugeborenenreflexe. Es verstarb dreieinhalb Stunden post partum. Sein Gesicht zeigte tiefsitzende Ohren ohne Knorpel. Es besaß keine Anomalien der oberen Extremitäten und des Thorax. Die beiden unteren Extremitäten steckten in einem Weichteilmantel, der sich vom Abdomen nach unten hin fortsetzte. Die Füße wiesen die klassischen Merkmale eines Sympus dipus auf. Beide Nieren, die Ureteren und die Harnblase mit Urethra fehlten. Die äußeren Geschlechtsmerkmale waren rudimentär und ließen weder ein Skrotum noch Labien erkennen. Das innere Genitale stellte sich histologisch als Ovarien dar, die links und rechts

eine Kloake berührten, die aus Verschmelzung von Rektum und Harnblase bestand und blind endete. Es lag außerdem eine Analatresie vor. Das Herz war normal; die Lungen auffallend hypoplastisch und teilelektatisch.

II. SYMPUS MONOPUS

1. Sympus monopus nach Frädrich (1938):

Er beschreibt eine museale Sirene aus dem Göttinger Patholog. Institut: Das Röntgenbild der Wirbelsäule weist eine starke Kyphose der BWS mit links 13 und rechts 12 ausgebildeten Rippen und eine noch ausgeprägtere Kyphose der LWS auf. Eine nennenswerte Skoliose ist nicht vorhanden. Die Wirbelsäule besteht aus 7 Hals-, 12 Brust-, 5 Lendenwirbeln, das Kreuzbein ist normal entwickelt, das Steißbein fehlt. Dabei sind bis zum 23. Wirbel alle Bögen knöchern verschlossen, jedoch zeigt sich im Lendenwirbelsäulenabschnitt eine Spina bifida occulta. Die Beckenform wird durch zwei verschmolzene Schaufeln bestimmt, wobei Sitz- und Schambeine eine Einheit bilden. Die Femurköpfe sind vereinigt, die Tibiae getrennt, die Fibulae fehlen und die Patellae zeigen nach dorsal. Es imponiert ein ausgebildeter Fuß mit 4 teils verschmolzenen Zehen. Die Nabelschnur weist nur eine Arterie und eine Vene auf; es besteht eine Analatresie.

2. Sympus monopus nach Busly (1949):

Die Mutter war 28 Jahre, ihre Familien- und Eigenanamnese sowie der Schwangerschaftsverlauf waren unauffällig. Bei Geburt war das Kind 42 cm groß und lebte eine Stunde und 49 Minuten. Die unteren Extremitäten waren verschmolzen und es fand sich

ein dorsalwärts gerichteter Fuß mit 4 Zehen. Äußere Genitalien und ein Anus fehlten. An ihrer Stelle bestand ein kloakenähnliches Gebilde. Nieren und die gesamten ableitenden Harnwege waren nicht nachweisbar. Im Bereich des Leistenkanals konnten beiderseits Hoden und Nebenhoden vom embryonalen Typ nachgewiesen werden. Der Samenstrang endete blind im Bereich der Femoralfascie. Die Bifurkation von Aorta und V. cava lag in Höhe des 4. Lendenwirbels. Das knöcherne Becken war mißgebildet. Über dem Os sacrum bestand ein Hautauswuchs. Am Schädel fand sich eine mangelnde Verschmelzung des Stirnbeins.

3. Sympus monopus nach Gruber (1954):

Es handelt sich um ein sireniformes Kind aus dem Pathologischen Institut in Kassel mit konisch geformten Symmelos der Beine, das in einen rudimentären Sympus ausläuft. Die anatomische Untersuchung ergab folgende Einzelheiten (Original nach Gruber): Vom Scheitel bis zum Zehenende bei möglichst großer Streckung gemessene Länge der Frucht 50,5 cm. Schädelumfang frontooccipital 34 cm. Die Frucht ist abgenabelt. Die Nabelschnur gewöhnlich anzusehen, enthält auf dem Durchschnitt nur zwei Gefäßquerschnitte. Kopf und Schultern, Brustkorb und Arme wohlgebildet. Dagegen fehlt eine ordentliche Gestaltung des Gesäßes, fehlt der After, fehlen äußere Geschlechtsteile. An der Stelle der unteren Gliedmaßen eine einzige, in der Länge den Beinen und Füßen entsprechende, konisch nach unten zulaufende Bildung, die in gewöhnlicher Weise überhäutet ist. Sie läßt nahe der Beckengegend das Vorhandensein zweier Femurknochen durchtasten. Dieses Symmelos ist in der Kniegegend so gewinkelt, daß sich die Unterschenkel-

gend mit dem Fußende nach vorne gesichtswärts leicht beugen läßt, so daß also die Kniekehlen ventral gerichtet sind, während die Kniescheiben nach auswärts und rückwärts gedreht erscheinen. Auch in den Hüftgelenken ist eine ventralwärts gerichtete Beugung leicht möglich, nicht aber eine zur vollen Streckung führende Bewegung, die es ermöglichte, das Symmelos in eine Richtung mit der Wirbelsäulenachse zu bringen. Das Symmelos läuft nach unten in eine sehr breite, flache syndaktyle Fuß-Zehenbildung aus. Eine hornige, breite, in der Längsachse zweigeteilte Nagelbildung zeichnet diese Syndaktylie aus. Seitlich davon faltige Weichteilerhebungen ganz geringen Maßes. Dieses Ende würde man äußerlich einem Fuß nicht vergleichen können, wäre nicht die Andeutung der etwas nach rückwärts orientierten Nägel gegeben. Die Wirbelsäule ist überall in gewöhnlicher Weise durch Weichteile bedeckt. An ihrem Ende flache, quergestellte Hauteinziehung; unterhalb derselben, etwa der Kreuzbeingegend entsprechend, flache, häutige, kaum 5 mm hohe, etwa ein pfennigstückgroße Hautvorwölbung. Hände wohlgebildet. Finger gewöhnlich beschaffen. Ellenbogen- und Schultergelenke ohne Besonderheiten. Ventral 4 cm unter der Nabelinsertion, etwa an sonstiger Stelle der Genitalöffnung ein halbhanfkorngroßes, flaches Hautzipfelchen. Von den inneren Organen sei nur auf die Verhältnisse des Darmes und der Urogenitalen verwiesen. Dem Darm fehlt im Bereich des Dünndarms und des Colon ascendens die Verbindung mit der hinteren Bauchwand und setzt sich frei pendelnd in das Colon transversum fort. Dagegen ist die linke Colonflexur mit der inneren Bauchwand verwachsen; ebenso straffe Anheftung des

Colon descendens ,das schließlich bis auf die Dicke eines Männerdaumens ausgedehnt ist und grünschwarzes Mekonium enthält.Es endet dort blind,wo das Sigmoid zu beginnen pflegt, in einer Gewebsverdickung der an jener Stelle etwa 1,5 mm flach konisch gestalteten Darmwand.Distal davon keinerlei Darmgebilde mehr vorhanden.Kein After zu erkennen.Nieren, Harnleiter und Harnblase fehlen.

In Hinsicht auf die Skelettverhältnisse zeigt das Röntgenbild folgende Veränderungen:13 Brustwirbel;lumbale Blockwirbelbildung;rudimentäres Kreuzbein;hintere,mittlere Fusion der Darmbeinschaukeln;Fusion der Sitzhöcker;partielle Fusion der Femura;Mangel der Wadenbeine sowie nur 3 Mittelfußknochen mit 3 Phalangen.Die Nabelschnur besitzt nur eine Arterie und eine Vene.Die vorhandene Nabelschlagader entspringt der Arteria mesenterica inferior.

4.Sympus monopus nach Morin (1971):

Nach einer schwierigen Schwangerschaft,an deren Beginn man eine Laparaskopie wegen des Verdachtes einer extrauterinen Gravidität durchgeführt hatte,wurde eine 6 Monate alte Frühgeburt mit einem typischen Potter-Face und charakteristischen sirenoiden Mißbildungsmerkmalen geboren.Die obere Extremität zeigte Klumphände,Radiusmangel beidseitig und der linke Daumen war rudimentär.Die Gefäße zeigten folgende Anomalien:Die Aorta abdominalis teilt sich sogleich in zwei Arteriae iliacae externae ohne Arteriae iliacae communes oder internae.Die Arteriae femorales superficiales enden sofort,wohingegen die Arteriae femorales profundae sich zu einem gemeinsamen Truncus

vereinigen, der an der Vorderseite der unteren Extremität nach unten zieht. Die rechte A. subclavia und die gleichseitige A. carotis communis gehen getrennt aus dem Aortenbogen ab, wohingegen die linke A. subclavia und A. carotis communis mit einem gemeinsamen Truncus brachiocephalicus abgehen.

Die untere Extremität ist umgeben von einem einzigen Weichteilmantel, in dem 2 verwachsene Femura, 2 Kniegelenke und 2 Tibiae sich befinden. Der Fuß besitzt die ersten beiden Zehen, die dritte ist rudimentär und die vierte und fünfte fehlen ganz. Das Becken ist nach unten hin trichterförmig verengt, und die Beckenringknochen sind mannigfaltig untereinander verwachsen. Es besteht eine Agenesie beider Nieren und der Geschlechtsorgane.

III. SYMPUS APUS

1. Sympus apus nach Abramow und Rjesanow (1903) :

Im Sommer 1901 gebar eine vollkommen gesunde Frau in der geburtshilflichen Abteilung des Rostowschen Stadtkrankenhauses eine fußlose Sirenenbildung. Die Geburt erfolgte zum regelrechten Termin, ohne jegliche Komplikation. Nach der Geburt lebte das Kind ungefähr 4 Minuten und führte während dieser Zeit pendelnde Bewegungen mit der unteren Extremität aus, die aus Biegung und Streckung im Hüftgelenk bestanden.

Die Frucht ist ausgetragen. Die Länge von der kleinen Fontanelle bis zur Zehenspitze beträgt 36 cm. Der Oberkörper ist vollkommen symmetrisch und proportioniert. Die Schädelknochen sind hart. Die Fontanellen und Nähte tastbar, die Kopfhare dunkelkastanienbraun sind 2 cm lang. Das Gesicht ist symmetrisch. Die Schultern, der Rücken und die dorsale Fläche der unteren Extremität sind mit Lanugo bedeckt. Der Brustkasten symmetrisch.

ebenso der Bauch. Die Nabelschnur zeigt keine Abweichung von der Norm. Die Beckengegend ist schmal und geht in eine einzige, breite, flache Extremität über, die im Vergleich zum Oberkörper unverhältnismäßig kurz erscheint. Sich selbst überlassen, stellt sich die Extremität in Flexion ungefähr im Winkel von 125 Grad zum Oberkörper ein. Bis zum Kniegelenk verjüngt sich die Extremität fast gar nicht. Vom Kniegelenk beginnend, verjüngt sich der Unterschenkel sehr schnell und geht auf eine, ihm gleichlange häutige Zehe über mit auf der Hinterfläche befindlichem, gut ausgebildetem Nagel. In Höhe des Kniegelenkes hinten außen, läßt sich je eine Kniescheibe durchtasten. In der Kreuzbeingegend findet sich ein schwanzähnlicher Bürzel von 6 cm Länge. Sich selbst überlassen rollt er sich spiralig nach oben auf und erinnert an den Schwanz eines Ferkels. In ihm lassen sich keinerlei knöcherne Gebilde durchtasten. Auf der Hinterseite dieses Bürzels, in der Mitte, befindet sich eine kleine Öffnung, die, von Hautfalten umgeben, das Köpfchen einer Sonde aufnimmt. Die Sonde dringt weiter in einen engen Kanal durch die ganze Länge des Fortsatzes. Die Öffnung ist bei weiterer Untersuchung nichts anderes als der After. Äußere Genitalien sind nicht vorhanden.

Die Wirbelsäule zeigt keinerlei anormale Krümmungen. Die Zahl der Hals-Brust- und Lendenwirbel ist normal. Das Kreuzbein und Os coccygis fehlen. Der 5. Lendenwirbel artikuliert direkt mit dem Becken, und die untere Öffnung des Foramen vertebralis dieses Wirbels ist durch eine Knochenscheibe verschlossen, die so den Wirbelkanal nach unten hin abschließt.

Der größte Beckendurchmesser beträgt 6,5 cm. Beide Ossa innominata sind untereinander verwachsen und das Becken stellt einen einzigen Knochen dar. Beide Ossa femoris sind untereinander verwachsen und bilden einen einzigen Knochen, dessen Länge 9 cm beträgt. Die beiden Kniescheiben sind knorpelig und eingebettet in die Sehne der Mm. recti cruris. Die Unterschenkelknochen stellen eine knorpelige Masse von 3 cm Länge dar. Die übrigen Knochen des Skelettes zeigen nichts von der Norm abweichendes. Anstelle beider Nieren findet man zwei häutige Säcke von je 4 cm Durchmesser. Die Harnleiter, die Harnblase und die Glandulae suprarenales fehlen. In der Höhe der inneren Öffnung des Leistenkanals findet sich jederseits ein histologisch verifizierbarer unreifer Hoden. Magen und Dünndarm zeigen nichts von der Norm abweichendes. Der Dickdarm besitzt ein Mesenterium. Der Mastdarm ist sehr kurz und endet in einer Ampulle. Wenn eine Sonde in die Öffnung des schwanzartigen Fortsatzes, der schon beschrieben wurde, geführt wird, gleitet dieselbe leicht durch einen engen Kanal bis in die erwähnte Ampulle.

Die Lungen bestehen jede für sich nur aus zwei Lappen und die Trachea wird durch überaus dicke Knorpel gebildet, so daß der Durchmesser des Lumens ein Drittel des ganzen Trachealdurchmessers bildet. Das Herz ist normal entwickelt und die Aorta entspringt aus dem linken Ventrikel. Aus dem Aortenbogen gehen A. anonyma, A. carotis und A. subclavia sinistra ab. Ein wenig tiefer mündet in sie der Botallische Gang. Ihre direkte Fortsetzung ist, nach dem Dickendurchmesser zu urteilen, die Arteria omphalomesenterica; die Arteriae umbilicales fehlen. Nach deren

Abgang verengt sich die Aorta bedeutend. Das Gehirn zeigt keinerlei Abweichungen von der Norm und das sonst unauffällige Rückenmark endet auf Höhe des 2. LWK und bildet den Conus medullaris.

2. *Sympus apus* nach Feller und Sternberg (1931):

30 cm lange Frucht mit allen Zeichen der Unreife. Kopf, Hals und Rumpf sind normal geformt. Der rechte Unterarm ist verkürzt und dorsalkonvex gekrümmt und es mangelt die Speiche und der Daumen. Das Rumpfbündel verjüngt sich in der Beckengegend und geht in einen kegelförmigen gegen den Rumpf rechtwinklig nach vorne abgeknickten Fortsatz von 10 cm Länge über, welcher aus einem dickeren Oberschenkelanteil und einem dünneren, spitz zulaufenden nur 4 cm langem Unterschenkelanteil besteht. Keine äußeren Geschlechtsorgane auffindbar. An der Rückseite der Frucht die nicht unterteilte Gesäßgegend, oberhalb von ihr, der Steißbeingegegend entsprechend, ein kleines Grübchen. 1 cm oberhalb dieses Grübchens findet man eine 4,4:1,8 cm große längsovale Spaltbildung der Wirbelbögen, die den caudalen Anteil der dorsalen Wirbelsäule bis in das unterste Drittel der Brustwirbelsäule umfaßt. Die untere Umrandung der Rachischisis ist mittels Bandmassen an den dorsalen Abschnitten der Darmbeinschaukeln befestigt. Der Schädelumfang beträgt 28 cm. Der Kopf und Hals zeigt sonst keine Auffälligkeiten. Beide Lungen bestehen je nur aus einem Lappen und die Luftröhre ist auffallend lang. Die Herzspitze ist zweigeteilt bei sonst regelrechtem Organ. Gemeinsames Gekröse von Dünn- und Dickdarm fallen auf, das Sigmoid ist hochgradig erweitert und der Mastdarm fehlt. Es liegt

eine Agenesie beider Nieren und des harnableitenden Systems vor. Im Nabelstrang finden sich nur zwei große Gefäße. Die Nabelvene verläuft, wie in der Norm, zur Leber. Die Nabelarterie zieht an der vorderen Bauchwand rechts von der Mittellinie in das Becken, verläuft hier hinter einem Querstrang, durch welchen die beidseitigen Geschlechtsdrüsen verbunden sind, rechts vom geschlossenen Ende des Sigmoids im Retroperitonealraum aufwärts. Sie mündet knapp unterhalb der A. coeliaca von vorne in die Bauchaorta. Der caudal von dieser Einmündungsstelle gelegene Abschnitt der Aorta ist von deutlich dünnerem Umfang als die Nabelarterie und verläuft abwärts in das Zellgewebe des Beckens. In den beiden Fossae iliacae befindet sich je eine mehrfach gelappte Keimdrüse von länglicher Form, die histologisch als Ovarien mit Primärfollikeln imponieren. Der den Keimdrüsen anliegende Strang erweist sich als Eileiter. In dem birnenförmigen Körper, dem die beiden Tuben wie ein verbindender Querstrang aufsitzen, lassen sich Reste des Gebärmuttercheidenkanals histologisch nachweisen.

Es finden sich verwickelte Fehlbildungen der Wirbelsäule mit u.a. Fehlen der Steißbeinsegmente. Am Becken sind beide Sitzbeine im Bereiche der Hüftbeinpfannen verschmolzen doch läßt die Gelenkpfanne noch deutlich ihre Entstehung aus zwei Anteilen erkennen. Die unteren Anteile der Sitz- und Schambeine fehlen, so daß ein unpaares Foramen obturatum vorhanden ist. Während der Oberschenkelkopf zwei Anteile zeigt sind beide Rollhöcker einheitlich. Die beiden Kniescheiben liegen an der hinteren Seite des unpaaren Kniegelenkes.

Von den Gliedmaßenmuskeln sind die Adductoren sowie die auf die seitliche und hintere Fläche des Oberschenkels verlagerten Strecken des Kniegelenkes vorhanden, während die Kniebeuger fehlen. Von den Nerven der unteren Extremität ist beiderseits nur der N. femoralis vorhanden, der N. ischiadicus fehlt.

3. Sympus apus nach Rentsch (1965):

Nach Hausentbindung wurde das 2280 g schwere und 40 cm lange Neugeborene am 10.6.1965 in die Klinik aufgenommen. Es verstarb 3 Minuten post partum. Es handelt sich um eine Sirenomelie mit konisch ungegliedertem Weichteilmantel der unteren Extremität, tiefem Sitz der asymmetrischen Ohren mit verformtem Ohrknorpel. Kopf, obere Extremität und obere Rumpfpartie sind unauffällig, Der untere Extremitätenstumpf ist an der Basis 6 cm breit, als Ganzes 11 cm lang und endet in einem 3 cm langen Knochenstumpf, an dessen freiem Ende sich ein erbsgroßes Hautbürzelchen befindet. Die bedeckende Haut ist unauffällig, mit Ausnahme einer 2x4 cm großen Hautunregelmäßigkeit im Bereich der Restkloake und einer 2 cm großen roten Nische 5 cm unterhalb des Nabelringes.

Der knöcherne Beckenring ist hypoplastisch, der Beckenraum verengt. Es sind ein einzelner mittelständiger Femur mit zwei Knochenkernen im Bereich der distalen Femurepiphyse und eine rudimentäre Tibia ausgebildet. Es finden sich 13 Brustwirbel mit 13 Rippenpaaren, 6 Lendenwirbel, Agenesie von Nieren, Ureteren, Harnblase und Urethra und eine kirschgroße Restkloake auf dem Beckenboden. Primäre und sekundäre Geschlechtsmerkmale sind

nicht angelegt. Des weiteren findet man multiple Atresien des Verdauungstraktes: Kongenitale Ösophagusatresie mit kaudaler Ösophagotrachealfistel in der Hinterwand der Trachealbifurkation, Atresie des Enddarms mit Ausbildung eines mekoniumgefüllten Megarectum, Atresia recti et ani. Eine weitere Normabweichung ist ein Mesenterium commune mit Colon ascendens und transversum mobile. Die Lungen sind atelektatisch und zeigen eine unvollständige Zweilappung auf, das Mitralostium ist nicht ausgebildet und die Lungenvenen münden in den rechten Vorhof. Die rechte Arteria iliaca communis ist hypoplastisch, die Nabelschnur monoarteriell versorgt.

Die Röntgenaufnahmen zeigen eine linkskonvexe Skoliose der HWS. BWS und LWS sind abgesehen von der Wirbelkörperüberzahl normal entwickelt. Vom Kreuzbein sind drei Wirbelkörper angelegt und es ist nach dorsal, die Achse der beiden Darmbeinäste nach medial gerichtet. Es finden sich zwei Sitzbeinäste und ein linsengroßer Knochen in Projektion auf die Beckenmitte, wohl durch Verschmelzung der Schambeine entstanden. Die Oberschenkelknochen sind vollständig verschmolzen. Die Tibia ist stummelförmig erkennbar und die Fibula und die Fußknochen fehlen völlig.

4. Sympus apus nach Grillo und Knight (1973):

Es handelt sich um eine 20 Jahre alte Zweitgravida mit einem Spontanabort in der 7. SSW bei sonst unauffälliger Anamnese. Der erste Tag der letzten Menses war der 22.7.1969, der errechnete Geburtstermin der 29.4.1970. Während der Schwangerschaft

nahm die Schwangere lediglich vitaminhaltige und acetylsalicylsäurehaltige Medikamente ein. Sie kam das erste Mal zur Vorsorgeuntersuchung am 3.11.1969, bei der alle Befunde normal waren. Die Uterusgröße entsprach der errechneten 14.SSW. Bei der nächsten Untersuchung, am 9.12.69, zeigte sich jedoch ein retardiertes, stehengebliebenes Uteruswachstum entsprechend der 14.SSW. Am 7.1.70 - zu diesem Zeitpunkt hätte die Patientin in der 24.SSW sein müssen - hatte sie noch keine Kindsbewegungen gespürt, und die Uterusgröße entsprach noch immer erst der 14. bis 16.SSW. Der Schwangerschaftstest wurde negativ, und man äußerte den Verdacht einer "missed Abortion". Da auch weder Kindsbewegungen noch kindliche Herztöne zu registrieren waren, entschloß man sich zur hormonellen (Oxytocin) Geburtseinleitung und nach zusätzlicher manueller Blasensprengung wurde ein leicht mazeriertes, totes Kind geboren. Das Geburtsgewicht des Föten war 495 g, seine Größe 22 cm.

Der Kopf zeigte mißgebildete, tiefsitzende Ohren ohne Knorpel, Thorax und obere Extremitäten zeigten keine Anomalien bis auf ein Fehlen des rechten Daumenskelettes. Der knöcherne Beckenring war nur rudimentär ausgebildet, und der nach distal spitz zulaufende Weichteilmantel der unteren Extremität enthielt röntgenologisch zwei verkürzte Femura und eine stummelförmige Tibia. Ein Fuß war nicht nachweisbar. Beide Nieren und die gesamten ableitenden Harnwege einschließlich der Prostata fehlten, und es bestand eine Agenesie des äußeren Genitale. Zwei Hoden waren im Beckenraum nachweisbar. Im Gastrointestinaltrakt bestand eine Tracheo-Ösophagial-Fistel: Der proximale Ösophagus endete blind und der distale entsprang der Trachea kurz

oberhalb der Bifurkation. Es lag eine Atresie des mittleren und distalen Duodenum vor und der Dickdarm endete im Sigmoidum blind. Ebenfalls fand sich eine Atresia ani. Herz und Lungen, wie auch die anderen Organe zeigten keine Anomalien.

5. Sympus apus nach Bloch (1977):

Bericht über eine 25-jährige Erstgebärende, die in der 14. SSW erstmals in die Klinik kam. Der erste Tag der letzten Menses war der 4.2.1976, so daß sich der Geburtstermin auf den 11.11.1976 errechnete. Die ersten Kindsbewegungen spürte die Patientin in der 27. SSW. Die Familien- und Eigenanamnese waren unauffällig. Bis zur 14. SSW hatte sie zweimal vaginale Blutungen, die nur durch Bettruhe sistierten, gehabt. Während der 14. und 24. SSW war der Verlauf unauffällig, danach jedoch wurde offensichtlich, daß das Uteruswachstum hinter der Schwangerschaftswoche entsprechenden Größe zurückblieb. Ab der 30. SSW wurde die Schwangerschaft durch folgende Parameter klinisch überwacht: Serumöstriolkonzentrationsbestimmung, Bestimmung der HPL-Konzentration und Ultraschallmessungen. Alle Werte lagen deutlich unter der Norm und zeigten somit auf ein retardiertes intrauterines Fruchtwachstum hindeuteten. Auch die Gewichtszunahme der Patientin betrug bis dahin nur 5,2 kg. In der 37. SSW entschloß man sich zur Sectio cesareo. Zu diesem Zeitpunkt entsprach die Fundushöhe der 28. SSW. Es wurde ein Kind mit sirenoiden Mißbildungen entwickelt, welches 5 Minuten post partum verstarb. Das Kind wog 1200g. Die Nabelschnur (27cm lang) enthielt nur eine Arterie und eine Vene und die Plazenta wog 172 g und hatte histologisch Zeichen der Unreife.

Kopf, Hals und Thorax sowie die oberen Extremitäten waren bis auf eine Mikrognathie normal entwickelt. Der untere Extremitätenstumpf enthielt eine fühlbare knöcherne Masse, einen Femur. Das knöcherne Becken war verschmolzen. Beide Nieren und die ableitenden Harnwege einschließlich der Blase fehlten ebenso wie die inneren und äußeren Geschlechtsorgane. Am Übergang zwischen Sigmoid und Rectum endete das Colon blind und es bestand eine Atresia ani.

Die Chromosomenanalyse aus dem peripheren Blut des Kindes war unauffällig, und es ergab sich daraus eine weibliche Geschlechtsbestimmung des Kindes. Die Chromosomenuntersuchungen beider Eltern zeigten keine Anomalitäten.

IV. SIERNOIDER MONOPUS

1. Sirenoider monopus nach Ahlfeld (1879):

Es handelt sich um eine fast ausgetragene frisch abgestorbene menschliche Frucht: Am Kopf, dem Rumpf und an den oberen Extremitäten war nichts Besonderes zu bemerken. Die Nabelschnur war dünn und sulzarm und enthielt nur eine Arterie und eine Vene. Die rechte untere Extremität fehlte gänzlich und statt ihrer fand sich nur ein kleiner häutiger Höcker. Die linke untere Extremität war im oberen Teil abnorm breit und stand stark nach außen rotiert. Sie trug einen rudimentären Fuß. Bei der Sektion des Abdomens sah man zuerst einen großen mekoniumgefüllten Sack, der besonders die linke Hälfte ausfüllte und dem Dickdarm entsprach, der sich nach oben und unten sehr schnell verengte: Im unteren Teil obliterierte er und endete blind an der oberen hinteren Fläche der Schambeinvereinigung;

am oberen Ende des Sackes war eine kleine Intussusception. Das ganze absteigende Colon besaß ein auffallend langes Mesocolon. Es bestand eine Atresia ani. Zur Seite der Wirbelsäule lag beiderseits eine wohlausgebildete Tube mit je einem Ovar. Die Tuben näherten sich beide dem blinden Darmende, vereinigten sich zu einem feinen membranösen Faden, der wiederum in den obliterierenden Teil des Enddarms überging. Blase, Ureter und Nieren fehlten. Es lag eine Agenesie des äußeren Genitale vor. Die einzige Umbilicalarterie, die sich durch ein sehr weites Lumen auszeichnete, mündete direkt in Höhe des 2./3. Lendenwirbels in die Aorta. Die Aorta abdominalis setzte sich als A. iliaca sinistra fort, nach der rechten Seite führte weder ein größeres Gefäß noch ein bedeutender Nerv.

Bei der Darstellung des Beckens zeigte sich die linke Hälfte ziemlich gut entwickelt, wohingegen das rechte Darmbein, Sitzbein und Schambein gänzlich fehlten. Eine dünne Bandmasse verband lose den freistehenden Rand der linken Schamfugenhälfte mit der rechten Seite des Kreuzbeines. Auch das Kreuzbein war in seinem unteren Teil rudimentär entwickelt, indem die Wirbelkörper des Steißbeines mit den unteren des Kreuzbeines zu einer unentwirrbaren Masse verschmolzen waren.

2. Sirenoider monopus nach Wustrow (1953):

Die nachfolgende Beschreibung berichtet von einer menschlichen Mißbildung, die im Elisabeth-Krankenhaus Hamburg geboren wurde und sich in der Sammlung des Pathologischen Institutes des Hamburger St. Georg-Krankenhauses befindet: In der Familie sind Mißbildungen nie aufgetreten. Die Mutter hatte bereits zwei

normale Kinder. Die Geburt verlief komplikationslos und die Gesamtlänge des Monstrum war 31,5 cm: Der wohlbehaarte Kopf, die oberen Extremitäten und der obere Rumpfabschnitt erscheint völlig normal. Die Fingernägel erreichen soeben die Fingerkuppen. Die linke obere Extremität ist in ihren Maßen gering länger und kräftiger ausgebildet als die rechte. Der untere Rumpfanteil geht häutig in die Plazenta über, so daß der Eindruck entsteht, der Fötus würde auf der Plazenta hocken. Von der Mitte des Rückens bis zur linken Hüfte ist die Haut aufgeschlitzt. Hier liegen ektopisch der Magen mit einem Teil des Netzes, die Milz und einige Dünndarmschlingen (*Schizosoma abdominalis*). Das im Kniegelenk gestreckte, dicht der rechten Körperseite anliegende einzige Bein reicht bis in die Höhe des rechten Ohres, wo der mißgebildete Fuß rechtwinklig mit der Fußspitze nach vorn in drei sichtbaren Stummeln endigend abknickt. Man erkennt im Röntgenbild einen Femur sowie scheinbar normal ausgebildete Tibia- und Fibulaanlagen, während die Anlagen der Fußwurzelknochen und der Endphalangen eine grobe anatomische Störung aufweisen und lediglich eine dreistrahlige Skelettierung, die an einen Spaltfuß denken läßt, zeigen. Die Ausbildung der Patella ist röntgenologisch nicht nachweisbar. Weiterhin sieht man starke Deformierungen an der Wirbelsäule, wie Spaltwirbel, Blockwirbel und Halbwirbel besonders im Bereich der Brustwirbelsäule. Das Os sacrum weist eine breite dorsale Spaltbildung auf. Die Rippen -links und rechts nur je 11- sind ebenfalls weitgehend deformiert. Aus dem gespaltenen Os sacrum tritt das Rückenmark heraus und endet in einem Durasack innerhalb der verunstalteten Glutealmuskulatur. Die Präparation des Becken-

rings ergibt, daß beide Darmbeinschaukeln nach hinten zusammengeklappt sind und dadurch die Schambeine völlig dem Os sacrum genähert und mit dem Sitzbein verwachsen sind. Die Foramina obturatoria sind kaum nachweisbar. Nach Aufschneiden der häutigen Verbindung zwischen Frucht und Plazenta, sieht man in eine Höhle, in der die Baueingeweide sichtbar werden. Man erkennt, daß die beschriebene häutige Verbindung, die faltig über der Bauchhöhle liegt, einmal die vordere Bauchwand darstellt, zum anderen ein Teil der Eihäute ist. In der Bauchhöhle erkennt man eine mächtige in ihrer Form sehr verbildete Leber mit zahlreichen Zysten an ihrer Oberfläche. Sie ist großflächig mit der Bauchwand verwachsen. Der Magen ist in seiner Form mißgestaltet und ohne deutlich wahrnehmbaren Pylorus. Das Duodenum liegt nicht retroperitoneal, es findet sich ein Mesenterium commune und der Dickdarm ist sackartig gebläht mit hochgradiger Atresie und mündet mit einer engen Öffnung in eine Kloake. Gleichzeitig besteht eine Atresia ani et recti. Die erwähnte Kloake ist verwachsen aber nicht gängig verbunden mit einem, wahrscheinlich dem rechten Uterushorn, an dem die zugehörige Tube hängt. Ein Ovar ist an das Uterushorn angewachsen. Ebenfalls ist bindegewebig der rechte sackartig erweiterte Ureter von unten her mit der Kloake verbunden. Auch hier ist eine durchgängige Verbindung feststellbar. Der Ureter ist sehr stark erweitert, ebenfalls das Nierenbecken und mit gelblicher Flüssigkeit gefüllt. Die rechte vorhandene Niere ist hochgradig zystisch degeneriert, wohingegen die linke Anlage des Urogenitalsystems vollständig fehlt. Das Herz zeigt eine vollkommene Tricuspidalatresie, ein weit offenes Foramen ovale, einen kleinen

Ventrikelseptumdefekt sowie eine Pulmonalstenose. Die Nabelschnur ist nur 3 cm lang, inseriert marginal an der Plazenta und führt nur eine Arterie und eine Vene.

3. Sirenoider monopus nach Williams (1962):

Der Bericht handelt von einer 31-jährigen indischen Diabetikerin, die am 1.1.1959 in der 30. SSW ins Krankenhaus aufgenommen wurde. Es war ihre achte Schwangerschaft: 1948 hatte sie einen Abort im 2. Monat; 1949 gebar sie ein termingerecht entwickeltes Kind, das nach drei Tagen verstarb; 1950 und 1951 gebar sie zwei jetzt noch lebende und gesunde Kinder; 1953 wiederum ein termingerechtes Kind, das nach drei Tagen verstarb; 1955 hatte sie eine 40 Wochen alt gewordene Totgeburt und 1958 hatte sie wiederum einen Abort im dritten Monat. Bei der jetzigen Schwangerschaft war auffällig, daß das Uteruswachstum nicht der Zeit entsprach, und sie gebar am 28.11.1959 spontan eine mazerierte 40 cm lange Mißbildung von 1300g. Die Röntgenaufnahme des Föten zeigte einen sich nach distal verbreiternden Femur, eine Tibia, eine rudimentäre Fibula, rudimentäre Fußwurzelknochen und zwei Phalangen. Die Wirbelsäule bot 7 Hals-, 13 Brustwirbel mit je 13 Rippen, 5 Lendenwirbel sowie ein verschmolzenes Os sacrum und Os coccygeum.

Die innere Besichtigung zeigte eine Agenesie beider Nieren, aller harnableitenden Organe sowie der äußeren Genitalien. Zwei ovarienähnliche Gebilde waren vorhanden. Es bestand eine Ösophagusatresie in Höhe des Larynx sowie eine Tracheo-Ösophagialfistel in Höhe der Bifurkation ab der sich der Ösophagus dann in Kontinuität bis zum Magen hin fortsetzte. Die Rotation des Darmes hatte nicht stattgefunden, es war weder ein Colon

noch eine Appendix noch ein Dickdarm auffindbar und es bestand eine Atresia ani. Das Herz gliederte sich in nur drei Teile: einen Vorhof und zwei Kammern. Der Vorhof mündete über eine Tricuspidalklappe in den rechten Ventrikel, wohingegen eine Öffnung vom Vorhof zum linken Ventrikel oder eine Mitralklappe nicht zu finden war. Es lag ein hoher Ventrikelseptumdefekt vor, durch den das Blut vom rechten in den linken Ventrikel gelangte und von dort aus in die Aorta, die mehrere Anomalien in ihrem Verlauf zeigte. Die Nabelschnur bot nur eine Arterie und eine Vene. Die Umbilicalarterie entsprang der ventralen Seite der Aorta abdominalis, die sich nach diesem Abgang deutlich verjüngte.

4. Sirenoider monopus nach Betti und Traisman (1971):

Der Fall handelt von einer 28-jährigen Zweitpara mit einem gesunden eineinhalb Jahre altem Sohn, der Vater ist 37 Jahre und die Familien- und Eigenanamnese zeigt keinerlei Auffälligkeiten. Ein Jahr lang, bis zur Schwangerschaft, nahm die Patientin ein orales Antikonzeptivum. Nach unauffälligem Schwangerschaftsverlauf gebar sie in der 38. SSW Zwillinge, beide männlichen Geschlechts, von denen der erstgeborene gesund und unauffällig, der andere, wie folgt beschrieben, mißgebildet war: Der Foet ist 37 cm lang und wiegt 2154 g. Bei der Geburt fällt ein Oligohydramnion auf. Kopf, Hals, Thorax und obere Extremitäten weisen bis auf deutlich tiefsitzende Ohren keine Anomalien auf. Die einzige untere Extremität ist typisch sirenoid nach hinten gedreht und zeigt vier Zehen, wobei die ersten beiden eine Syndaktylie bilden. Beckengürtel und die unteren Anteile der Wirbelsäule sind deutlich verbildet und teilweise nur

rudimentär ausgebildet. Es fehlen beide Nieren, die gesamten harnableitenden Organe sowie die äußeren Genitalien. Die beiden Hoden finden sich im Leistenkanal. Es besteht eine Atresia ani. Die Nabelschnur enthält nur eine Arterie und eine Vene. Die Mißgeburt überlebte 5 Tage, während der die harnpflichtigen Substanzen im Blut bis zum Tode deutlich anstiegen (Harnstoff: 126 mg/100 ml; Kreatinin: 3,9 mg/100 ml). Eine durchgeführte Chromosomenanalyse war unauffällig.

V. ANCHIPODEN

1. Anchipoden nach Wagner (1937):

- a) Dessfosses und Mouchet berichten über ein Kind, das mit sirenoidanchipodalen Veränderungen heranwuchs: Bei diesem sieben- einhalb Jahre alten Mädchen fehlte das Os sacrum vollständig. An den Oberschenkeln fiel eine extreme Abduction und daneben eine Außenrotation auf. Die Füße standen in Equino-varus-Stellung. Von Muskeln der Beine waren nur wenige ausgebildet, ihre Beweglichkeit erschien praktisch gleich Null. Am Genitale bemerkte man, daß die großen Labien zwar normal entwickelt, aber ungewöhnlich angeordnet waren. Das Rektum mündete an der hinteren Scheidenwand in der Tiefe, ein eigentlicher Anus fand sich nicht. Das Kind mußte häufig Stuhl lassen und litt außerdem an Blaseninkontinenz.
- b) Goldhammer beschreibt einen siebeneinhalb Jahre alten Jungen, der wegen eines Geschwüres am Penis in ärztliche Behandlung kam, das infolge einer seit Geburt bestehenden Blaseninkontinenz entstanden war. Daneben litt er häufig an einer Incontinencia alvi. Der Sphinkter ani klaffte 1 cm, der reflektorische

Sphinkterkrampf fehlte. Ander Stelle des Kreuzbeines besaß der Knabe ein Knochenstück, das nur in seinem oberen Teil die Form eines Wirbels hatte. Die Darmbeinschaukeln standen fast frontal. Außerdem fand sich eine Spina bifida. Der 3. und 4. Halswirbel war knöchern verwachsen, der 4. und 5. wiesen eine deutliche Spaltbildung auf. Anscheinend waren die Oberschenkel nach außen rotiert, da angegeben wird, daß die Kniescheiben lateralwärts gerichtet gewesen seien. An den Unterschenkeln sowie den Glutei bemerkte man Muskelatrophien. Beiderseits ließen sich die Achillessehnenreflexe nicht auslösen.

c) Girard schildert ein 6 Jahre altes Mädchen bei der sich eine kloakeähnliche Mißbildung sowie deutlich nach außen gedrehte Beine mit lateralwärts gerichteten Kniescheiben befand. Durch Klumpfüße war das Kind sehr behindert. Auch diese Patientin litt an einer Inkontinenz der Blase und des Darmes. Im Röntgenbild stellte man ein völliges Fehlen des Os sacrum und des Os coccygeum fest. Außerdem waren der 4. und 5. Lendenwirbel teilweise miteinander verwachsen.

2. Anchipoden nach Schubert (1956):

a) Friedel (1910) bezieht sich auf ein von gesunden Eltern stammendes Kind, das in Steißlage durch atypische Beinstellung Schwierigkeiten während der Geburt bereitete, so daß eine Geburtsverletzung in der mit einer Schwimnhaut versehenen Kniekehle links und eine Fraktur des gleichseitigen Femur zustande kam. Das Kind verstarb nach drei Tagen an einer hinzugetretenen Wundinfektion. Der Oberkörper und der Kopf waren kräftig ausgebildet im Gegensatz zu dem klein erscheinenden Becken und den Beinen, die wesentlich kürzer als die Arme waren.

Röntgenaufnahmen erwiesen, daß die Wirbelsäule mit dem 10. Brustwirbel ihr Ende erreichte und daß jederseits nur 11 Rippen vorhanden waren. Die beiden letzten Rippen waren untereinander verwachsen und standen mit der Wirbelsäule nicht mehr in Verbindung. Auch das Kreuz- und Steißbein fehlten. Die beiden hochgradig verkleinerten Beckenschaufeln waren dorsal knöchern vereinigt. Bei sehr engem Becken hatten darin nur die Vagina und der Anfangsteil der Blase Platz, während das Rectum durch ein vereinigtes Foramen ischiadicum majus verlief. Der 10. mächtige Brustwirbel war caudal verschlossen, und das Rückenmark endete zwischen dem 6. und 7. Brustwirbel.

b) Roth (1952) berichtet von einem wenige Minuten nach der Geburt verstorbenen Knaben mit einer Körperlänge von 35 cm und auffallender Kontrakturstellung der Beine. Die Röntgenaufnahme zeigte einen Mangel der unteren Brust- und der gesamten Lendenwirbelsäule, einschließlich des Kreuz- und Steißbeines. Bei der Sektion fanden sich nur 7 Brustwirbel; das verschmolzene 8. Rippenpaar bildete den kaudalen Abschluß der Wirbelsäule. Verwachsungen der Beckenschaufeln, Hypoplasie der Hüft-Knie-Fußgelenke, Beugekontraktur der Hüft- und Kniegelenke, Rückwärtsdrehung der Hüftgelenke sowie deutliche Auswärtsdrehung der Kniegelenke waren zu erkennen. An den Organen fand sich eine Verschmelzung der Nebennieren und Nieren vor der Aorta abdominalis. Kurze Bauch-aorta, die nur feine Äste als Becken- und Beinarterien abgab. An der unteren Extremität fand sich eine Hypoplasie der Gefäße.

D. DISKUSSION DER GENESE :

I. ANSICHTEN FRÜHERER AUTOREN

In der Erklärungsweise der kausalen Genese der Sirenenbildung läßt sich deutlich eine Entwicklung von der Beschuldigung grobmechanischer Ursachen, Verantwortlichmachung feinst segmentaler Defekte (Heits), bis hin zur Vorstellung einer genetischen Ursache durch Chromosomenanomalien verfolgen. In früheren Zeiten versuchte man, diese Mißbildungsform aus der Gedankenwelt des Aberglaubens heraus zu begründen, in dem man die Entstehung auf psychischem Wege durch "Erschrecken", durch "Verhexen" oder durch ein "Versehen" der Mutter für möglich hielt.

Von den ältesten begründbaren Theorien hat die von Cruveillier (1822) immer wieder bis in die heutige Zeit (Schreiner und Hoornbeck 1973) ihren Stellenwert im wissenschaftlichen Gedankengut bei der Erforschung der Ursachen für die Sirenenbildung, dem kaudalen Mißbildungssyndrom sowie dem Potter's Syndrom, in der Zusammenschau dem PCS-Komplex, gefunden. Cruveillier glaubte, die Ursache der Mißbildung auf den Druck des mütterlichen Uterus, nach neuerer Meinung als Amnionenge interpretiert, zurückführen zu müssen, woraus sich 1868 Dareste seine Hypothese von der Enge der Schwanzknospe mit der daraus resultierenden Sirenenbildung anschloß und diese durch seine Experimente an Hühnerembryonen untermauerte. Durch die Amnionenge, stellte er fest, würde ein Druck auf die im Wachstum begriffene untere Extremität ausgeübt werden, der sich auf das Wirbelsäulenende und die Extremitätensprosse fortpflanze und auch hier Mißbildungen verursache. Die Stärke des Druckes und die Dauer seiner

Einwirkung stände in gewissem Verhältnis zur Schwere der Mißbildungen. Die Mißbildung der Bauchorgane erklärte er als sekundäre Folgeerscheinung. Im wesentlichen schließen sich die älteren Autoren dieser Vorstellung an (Gebhard, Abramow und Rjesanow, Cichorius, Marchand). Bei einer ausführlichen Studie von Schreiner und Hoornbeck (1973) über die Entstehung von Sirenenbildung bei Mäusen wird die Vermutung geäußert, daß das homozygote, phänotypisch rezessive sogenannte *srn*-Gen, eine Verengung der unteren Teile des Amnions in der frühesten Entwicklungszeit - 10. bis 18. Tag der Schwangerschaft (Blastenzeit) - bewirkt. Der dadurch entstehende erhöhte Druck verursacht die kaudale Mißbildung. Diese Vermutung knüpft an das alte Gedankengut Cruveilliers und Dareste's wieder an.

II. TERATOGENETISCHE TERMINATIONSPERIODE DER SIRENENBILDUNG

In welchem Entwicklungsstadium der Frucht die Schädigung liegen müßte, darüber machte sich Arnold (1894) Gedanken. Danach müßte die Schädigung der distalen Abschnitte der Embryonalanlage in eine sehr frühe Zeit fallen, in welcher die Anlage der Ursegmente und die Trennung dieser in Myotom und Sklerotom stattfindet. Die Ursegmente liegen ursprünglich zu Seiten des Medullarohres und rücken später von diesem ab, wenn sich das Blastem für die Wirbelsäule zwischen Medullarrohr und Ursegment einschiebt (Arnold). Dieses Blastem wird von den Ursegmenten geliefert, woraus sich die enge Abhängigkeit zwischen der erst häutigen Anlage der Wirbelsäule und den Ursegmenten ergibt, und die Schädigung der einen die Defekte am anderen

verstehen läßt.

Taglicht (1921) legte den Zeitpunkt der Entwicklungsstörung ungefähr an den Anfang der dritten Entwicklungswoche, da der Ersatz der A.umbilicalis durch eine A.omphalo-mesenterica beweise, daß die Schädigung spätestens zu einer Zeit erfolgen müsse, in der der Dotterkreislauf noch so weit entwickelt ist, daß er Umbilicalgefäße ersetzen kann.

Auch Heits (1935) legte die teratogenetische Terminationsperiode der Störung der kaudalen Körpersegmente, die eine Hemmungsbildung hervorrufen, an den Anfang der ersten Hälfte der dritten Embryonalwoche.

Auf Grund von exakten embryologischen Untersuchungen konnte Wagner (1937) ziemlich sichere Angaben über den Zeitpunkt machen, zu dem die ersten Zeichen fehlerhafter formaler Entwicklung sich bemerkbar machen: Er legte die Störung an das Ende des ersten Monats, da bis zu diesem Zeitpunkt die Kloakendifferenzierung abgeschlossen ist und noch früher die Nabelschnur ihre Anlage erfährt.

Etwa in die Zeit der Kaudalverschiebung des Primitivknotens und der Ausbildung der untersten Ursegmente, also ungefähr in den Beginn der zweiten, höchstens Anfang dritten Embryonalwoche, legte Goell (1950) den Zeitpunkt der Schädigung.

Aus der Zusammenschau aller bei den Sirenen vorkommenden Mißbildungen schließt man heute (Waller 1970, Betti 1971, Grillo und Patrick 1973, Schreiner und Hoornbeck 1973, Cottier 1980), daß ihre gemeinsame Ursache in eine Zeit fällt, in der die Frucht 4-5 mm groß ist oder sich in der 2.-3. Entwicklungs-

woche befindet also während des 18. bis 20. Tages nach der Befruchtung der Eizelle, was von der Kymatogenese her in das Ende der Blasten- bzw. Beginn der Embryonalzeit fällt.

III. VERSUCHE ZUR KAUSALEN GENESE DER KAUDALEN FEHLBILDUNGEN

1902 versuchte die Bolk'sche Segmentaltheorie, die Sirenenbildung durch Störung bestimmter Segmentgebilde im embryonalen Körper oder auf einer solchen Schwanzknospe zu erklären. Nach Bolkes Vorstellung entspricht die normale Anlage der unteren Extremität (Knochen und Muskeln) dem 21. bis einschließlich 27. Segment, die der Genitalien, der Nieren und ableitenden Harnwege dagegen dem 27. bis 29. Segment. Bei entsprechender Schädigung der Segmente müsse es also zu einer primären Fehlbildung sowohl der Extremitäten wie auch des Eingeweidesystems kommen. Die Bolk'sche Theorie galt lange Zeit als absolut sichere Erkenntnis für die Entwicklung der Sirenen, bis man jedoch immer häufiger bemerkte, daß die Schädigung von Knochen und Muskeln oft unterschiedlich ausgeprägt ist, was der Segmentaltheorie insofern widerspricht, als bei Segmentausfällen sowohl Muskulatur wie auch Knochen gleich stark mißgebildet sein müßten, da ja beide sich auf demselben Segment befinden (Geipel, Saupe, Taglicht).

In der Zeit um Feller und Sternberg (1934), Heits (1935) und Maerten (1937) versuchte man die formale Genese der Sirenenbildung dadurch zu erklären, daß man einen bilateralsymmetrischen Defekt der Achsenanlage des kaudalen Körperabschnittes annahm, der bei ventraler Ausdehnung auch zu Bildungsfehlern im Bereich des Urogenitalsystems, bei dorsaler Ausdehnung vorwiegend zu Veränderungen des Mastdarms neben denen des Beckens

bzw. der Wirbelsäule führt (Wagner 1937).

Wertet man die bei den Sirenen gemachten Befunde aus, so ergibt sich, daß in allen Fällen, außer den Defekten am Skelettsystem, Defekte am Urogenital-Nerven- und Gefäßsystem, am Darmtrakt und an der Muskulatur vorhanden sind. Die Defekte am Urogenitalsystem sind immer hochgradig (Maerten, eigene Sammlung). Wenn man annimmt, die Anlage des Urogenitalsystems würde durch einen keimbedingten Defekt, den man nach Feller und Sternberg (1934) in der Mitte gelegen und sich bilateral-symmetrisch ausdehnend denken muß, in seiner Entwicklung gehemmt, so wäre durch den Mangel trennender Substanzen die Vorbedingung für eine Annäherung und in höheren Graden für eine Verschmelzung gegeben (Maerten 1937). Zum Beispiel können durch das Fehlen von trennender Substanz sich die Bulbi der Augen so nähern und schließlich im äußersten Grade verschmelzen, wie man es bei der Zyklopie oder in den caudalen Abschnitten, auf ähnliche Weise hervorgerufene Verschmelzung der unteren Extremitäten, bei den Sirenen findet.

Schon G. St. Hilaire (1832) drückte in seinem Gesetz von der Verwandtschaft gleicher Körper die Tendenz dieser aus, sich zu nähern und ineinander überzugehen unter Ausfüllung eines freien Raumes (Grünwald 1936), der einmal durch gesetzte Schädigung unter Zerstörung der betroffenen Anlagen oder durch Verlagerung von Organen entstanden ist.

Neuere Untersuchungen (Stünzi-Züst 1949, Gruber 1954, Loustalot 1958) bestätigen und erweitern diese frühere Auffassung, daß sirenoide Fehlbildungen ein Blastemausfall am kaudalen Körper-

ende, eine primäre Bildungsunfähigkeit des primären Anlagematerials zugrunde liegt. Diese im Gedankengut von G. St. Hilaire enthaltene Ansicht wurde durch Versuche von Wolff (1934) bestätigt: Bei Versuchen mit Hühnerembryonen kam es nach Erzeugung eines keilförmigen Defektes in entsprechenden Körpergegenden von Hühnerembryonen durch Röntgenstrahlen zur Bildung einer sirenenartigen Sympodie. Es gelang auch bei Bestrahlung anderer Segmente des Primitivknotens die experimentelle Erzeugung der Symmelie der vorderen Extremitäten. Ähnliche Versuche mit gleichem Ergebnis machten Politzer (1929) an fehlgebildeten Larven von *Salamandra maculosa*, Grünwald (1936) an Hühnerembryonen, Landauer und Baumann (1943) durch Schütteln von Eiern, und Ferm und Saxon (1971) durch Natriumarsenatschädigung bei Hamstern.

Bei den Versuchen zur kausalen Genese von Fehlbildungen des kaudalen Körperpoles an Tieren konnte gezeigt werden, daß insbesondere ein Sauerstoffmangel aber auch physikalische Ursachen wie Röntgenstrahlen, mechanische Einwirkung oder Stoffwechselstörungen in bestimmten Phasen der Embryonalentwicklung der Beckenanlage sowie die Ausbildung der Extremitäten beeinflussen können (Wagner 1970).

Die Versuche Rübsaamens (1952) lassen erkennen, daß das Fortschreiten der Entwicklung und die Differenzierung von einer Aufeinanderfolge von Stoffwechselgradienten begleitet ist, die offenbar mit gleichlaufenden Atmungsgradienten verbunden sind (Rübsaamen). Der Gipfel der Stoffwechselintensität liegt jeweils am Ort der größten Differenzierungsleistung. Der Gedanke liegt nahe, daß es einen kausalen Zusammenhang zwischen der

Nucleinsäuresynthese und Differenzierung von Geweben gibt und daß eine Störung dieser Synthese, zum Beispiel durch Sauerstoffmangel, gleich welcher Ursache auch immer (Warburg 1911, Tondury 1941: O_2 Mangel durch Sexualhormone; Moseley 1946: O_2 Mangel durch Insulinapplikation; Stroink 1951: O_2 Mangel durch Narkotikagabe; Lenz 1967: O_2 Mangel durch chemische Noxen), hervorgerufen wird. Kommt es zu einem ungenügenden Sauerstoffangebot, dann wird der energieliefernde Stoffwechsel insuffizient, so daß in einer ungenügenden Synthese von Nucleinsäuren und ATP, einer wesentlichen Grundlage der gestörten Entwicklung (Rübsaamen), die Entstehung des kaudalen Defektes (Gruber, Grünwald) gesehen werden darf. Eine mögliche Ursache für den Sauerstoffmangel der Frucht sah Geyer (1939) in der nicht ausgereiften Schleimhaut des Uterus bei bestehenden Zyklus-anomalien mit daraus resultierenden Nidationsstörungen des befruchteten Eies. Klebanow (1949) konnte bei ausführlichen Studien belegen, daß bei Frauen mit Zyklusstörungen ein stark erhöhter Prozentsatz an Mißbildungen (4%) geboren wird. Plazentaanomalien (Kampmeier 1927, eigene Sammlung: Häufig untergewichtige und histologisch unreife Plazenta), Schleimhautveränderungen des Uterus nach durchgemachter Fehlgeburt oder Restzustände nach vorausgegangenen Entzündungen (Rübsaamen) oder Vaskulopathien bei Stoffwechsel- und Kreislaufstörungen (z.B. Diabetes mellitus oder arterielle Hypertonie, Cottier 1980) können eine Ursache für O_2 Mangel der Frucht sein. Bemerkenswert in diesem Zusammenhang ist eine Untersuchung von Wilson (1960), nach der fetale Mißbildungen bei diabetischen Müttern doppelt so häufig sind als im gesunden Vergleichskollektiv.

Auch in meiner Sammlung fallen Plazentaanomalien -vor allem Untergewicht und Unreife-, Fehlgeburten und Zyklus-anomalien von Müttern mit "Sirenenkindern", Hormonbehandlungen der Mutter während der späten Blasten-frühen Embryonalzeit (Zanniol 1977), Stoffwechsel- und Kreislaufstörungen, wie Diabetes mellitus, Hyperthyreose, Adipositas sowie Hyper- als auch Hypotonus immer wieder auf. Sie lassen ebenso häufig Blutungen in den frühen Stadien der Schwangerschaft (Rübsaamen, Kampmeier und eigene Sammlung) an eine Kausalität einer gestörten Blut- und Sauerstoffversorgung der Frucht denken. Auch in dem beschriebenen Harlachinger Fall fallen in der Anamnese der Mutter eine Fehlgeburt und eine Oligomenorrhoe auf. Dagegen läßt sich eine Beziehung zwischen Häufigkeit von Sirenenbildung und dem Alter der Mutter nach meiner Sammlung (Tabelle 7) nicht eindeutig erkennen, wenngleich auch die Verteilungsstatistik eine gewisse Häufung eher im jüngeren Alter zeigt. Dazu scheint eine Bevorzugung von Erstparae oder Erstparae mit einem oder mehreren vorhergehenden Aborten zu bestehen, was auch aus meinen Fallbeschreibungen, u.a. auch aus dem Harlachinger Fall hervorgeht. Eine zweimalige Geburt einer Sirene bei ein und derselben Frau konnte ich in meiner Sammlung nicht finden und es ließ sich auch weder eine regionale, noch klimatische, noch rassenabhängige Bevorzugung erkennen.

IV. GENBEDINGTE GENESE DES PCS-KOMPLEXES

Spätestens seit Gruber (1952) denkt man aufgrund der vielfältigen begleitenden Mißbildungen bei Sirenen -in der Zusammenschau aller Mißbildungsmuster als PCS-Komplex unterschiedlicher

Ausprägung zu sehen (Källen und Winberg 1974) - auch an eine genbedingte Genese, die jedoch bis heute noch nicht gesichert werden konnte. Es gelang zwar Hertwigs (zit. bei Gruber) an Kurzschwanzmäusen, durch gezielte Kreuzungen Störungen im Lumbosakralgebiet zu erzeugen, die den Bildungen sireniformer Monstren sehr ähnlich waren, jedoch boten immer wieder durchgeführte Chromosomenanalysen meist an Fibroblastenkulturen der Haut der mißgebildeten Kinder und beider Elternteile (Moore 1952, Passarge und Sutherland 1965, Crawford et al. 1966) einen meist unauffälligen Chromosomenbefund. Einige Male jedoch (Ferrandez und Schmid 1971, Carmi et al 1980) wurde ein "marker-chromosome" unbekannter Herkunft gefunden, mehr noch, bei einem Fall eines kaudalen Mißbildungssyndroms wurde eine komplette Trisomie 22 (Iselius und Faxelius 1978) und einige Fälle mit bruchstückhafter Trisomie 22 gefunden. Bei einer zytogenetischen Studie an Fibroblastenkulturen der Haut eines Sympus dipus (Jensen und Hansen 1980) wurde in 84% der Metaphasen ein zusätzliches kleineres "marker-chromosome" entdeckt.

Es ist jedoch bis heute noch unmöglich, die Aussage zu beweisen, daß die beobachtete Beziehung bei einigen Fällen zwischen dem kaudalen Regressionssyndrom bzw. dem PCS-Komplex und dem doch einige Male zusätzlich gefundenem Chromosom oder Chromosomenteilen kausal und nicht rein zufällig ist, obwohl der Verdacht nahe liegen könnte, daß eine Verdreifachung im oberen Teil eines Chromosoms 22 oder eine Häufung von Metaphasen mit abnormen chromosomalen Assoziationen (Sprague 1970) eine genbedingte Ursache für frühste Entwicklungsstö-

rungen sind. Auch spricht eine von Habedank (1936), Gruber (1953) und Hack (1974) beobachtete familiäre Häufung mit variabler Expressivität der Mißbildung, Geschwisterfälle (Mauer et al. 1974) sowie die SIR-Mäuseversuche von Hoornbeck (1970) für eine genetische Determination.

Sireniforme Mißbildungen sind -gleich welche der aufgeführten Genesen ursächlich zugrunde liegen- auf eine Entwicklungsstörung des kaudalen Wirbelsäulenabschnittes zurückzuführen (Gärtner 1974), die auch als Ursache der Fehlbildung des Urogenitalsystems gilt (Fritzschel 1955). Nach Meinung zahlreicher Autoren (Gross, Potter, Welch etc.) ist es möglich, aus dem Vorhandensein der charakteristischen Gesichtszüge des sogenannten Potter-Face, das Vorliegen einer renalen Entwicklungsstörung mit großer Wahrscheinlichkeit vorherzusagen und die Ursache des Zusammentreffens facialer, renaler und kaudaler Störungen liegt nach Ostertag in den Gesetzmäßigkeiten der dysraphischen Störungen.

Bemerkenswerterweise habe ich in nahezu allen neueren Beschreibungen von Sirenen (28 Fälle) immer eine Verbindung mit Potter-Face und Nierenmißbildungen gefunden, wobei auch in älteren und alten Arbeiten manche Hinweise bei den beschriebenen Gesichtern auch auf ein Potter-Face hindeuten. So bin ich aufgrund der mehrfach in verschiedenen Schweregraden der Ausbildung aufgetretenen Kombinationen von facialen, renalen und kaudalen Mißbildungen meiner Sammlung mit Källen und Winberg (1974) sowie Stern et al. (1982) der Meinung, daß es sich beim Potter's Syndrom, dem kaudalen Regressionssyndrom und der Sirenenbildung um einen gemeinsamen Symptomenkomplex handeln muß.

Die Genese dieses Symptomenkomplexes läßt sich trotz der unterschiedlichen Schweregrade seiner Ausbildung am ehesten, wenn auch letztlich noch nicht endgültig beweisbar, genetisch erklären. Die beschriebenen teratogenen Noxen, die in der späten Blasten-frühen Embryonalzeit der Kyematogenese auf die Frucht einwirken, können einen auslösenden Faktor für den möglicherweise genbedingten Mißbildungskomplex darstellen.

E. TABELLEN

AUFGLIEDERUNG DER GESAMMELTEN SIRENENMISSBILDUNGEN (TABELLE:1)

Die Gesamtzahl aller gesammelter Fälle beträgt : 242

Die Gesamtzahl der gesammelten und einzuordnenden Fälle : 167

EINTEILUNG		ORIGINALARBEIT VORHANDEN	LITERARISCH ERFASST	LITERARISCH ERFASST; NICHT EINZUORDNEN	INSGE- SAMT
SYMPUS DIPUS	(I)	48	14		62
SYMPUS MONOPUS	(II)	16	20		36
SYMPUS APUS	(III)	26	15		41
SIRENOIDER MONOPUS	(IV)	11	10		21
ANCHIPODEN	(V)	7			7
INSGESAMT		108	59	75	242

RELATIVE HÄUFIGKEIT VON SIRENENMISSBILDUNGEN (TABELLE:2)

Auf Grund der Zahlenangaben der aufgeführten Autoren ergibt sich auf 73.750 Geburten eine Sirenenmißbildung.

AUTOR	RELATIVE HÄUFIGKEIT
CRAWFORD (1966)	1 : 60 000
KÄLLEN ET WINBERG (1972)	1 : 75 000
ATTOMA (1975)	1 : 60 000
ZANNIOL (1977)	1 : 100 000

FRUCHTWASSERANOMALIEN BEI SIRENENMISSBILDUNGEN (TABELLE:3)

Bei den in der Literatur beschriebenen Fruchtwassermengenangaben befanden sich 2 Fälle mit Hydramnion und 30 Fälle mit Oligohydramnion bei Sirenenmißbildungen (n=167).

SIRENE OHNE UROGENITALMISSBILDUNG (ANCHIPODE)	SIRENE MIT UROGENITALMISSBILDUNG	SIRENE MIT POTTERSNDROM	NICHT BESCHRIEBEN
HYDRAMNION	OLIGO-HYDRAMNION	OLIGO-HYDRAMNION	
2	2	28	135

ANZAHL DER NABELSCHNURGEFÄSSE BEI SIRENENBILDUNG (TABELLE:4)

Bei den erarbeiteten Sirenenbildungen (n=167) fanden sich 87 atypische und 4 typische Nabelschnurgefäßanordnungen.

1 ARTERIE	2 ARTERIEN	NICHT
1 VENE	1 VENE	BESCHRIEBEN
87	4	76

GESCHLECHTERVERTEILUNG BEI SIRENENBILDUNGEN (TABELLE:5)

Bei den gefundenen Sirenenbildungen (n=167) ergab sich ein Geschlechterverhältnis von männlich:weiblich=2,64:1. In allen Fällen fanden sich keine oder nur rudimentäre äußere Geschlechtsorgane.

MÄNNLICH	WEIBLICH	ZWITTER	NICHT BESCHRIEBEN
82	31	2	52

LEBENSDAUER DER SIRENEN POST PARTUM (TABELLE:6)

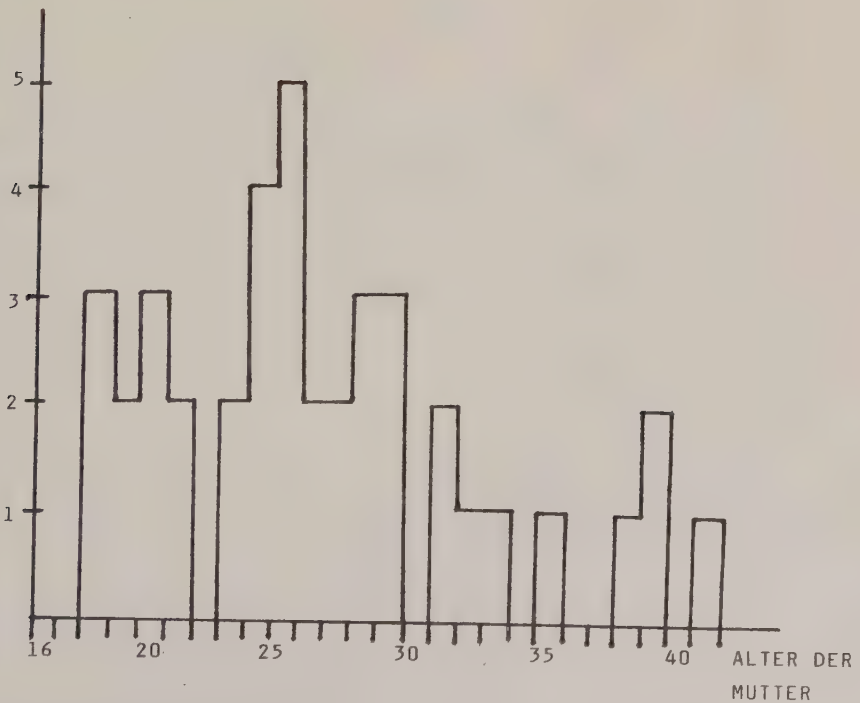
Sirenen haben auf Grund ihrer Organmißbildungen eine sehr begrenzte Lebenszeit. Die Gruppe der Anchi-poden ohne Urogenital-mißbildungen bilden eine Ausnahme, sie überlebten einige Jahre (circa 7,5 Jahre).

ZEIT	AUTOR / FALL	EINTEILUNG
1-2 MINUTEN	HARLACHINGER KH	SYMPUS I-IV
3 MINUTEN	KUMAR,RENTSCH	
4 MINUTEN	ABRAMOW	
5 MINUTEN	BLOCH	
20 MINUTEN	BITTENCORT	
30 MINUTEN	HEITS	
90 MINUTEN	PHETERSON	
2 STUNDEN	ZEITLHOFFER	
3 STUNDEN	STERN	
10 STUNDEN	WAGNER	
5 TAGE	BETTI	ANCHIPODEN MIT URO- GENITALMISSBILDUNGEN
8 TAGE	CICHORIUS	
10 STUNDEN	WAGNER	
7,5JAHRE	DESFOSSES,MOUCHET	
7,5JAHRE	GOLDHAMMER	ANCHIPODEN OHNE UROGENITALMISS- BILDUNGEN(N.WAGNER)

ALTERSVERTEILUNG DER MÜTTER IM VERHÄLTNIS ZUR HÄUFIG-
KEIT DER SIRENENMISSBILDUNG (TABELLE: 7)

Von den beschriebenen Fällen von Sirenen ($n=167$) sind 41 Fälle mit Altersangabe der Mutter ($n=41$). Dabei fällt eine Häufung der Sirenenbildung besonders in den jüngeren Jahren auf mit einem Gipfel um das 24./25. Lebensjahr.

HÄUFIGKEIT DER
SIRENENBILDUNG



F. ZUSAMMENFASSUNG

Nach einem kurzen mythologischen und historischen Rückblick über Mißbildungen im allgemeinen und der Sirenenbildung im besonderen folgt ein Überblick über die Entwicklung und die Stadieneinteilung der Kyematopathologie. Daran schließt sich eine Einteilung der Sirenen in dipodale, monopodale, apodale, sirenoide monopodale und anchipodale Symmetrieformen an mit einer Beschreibung ihrer gemeinsamen Veränderungen. Es folgt die klinische und pathologische Beschreibung der Harlachinger Sirene, eines weiblichen Sympus dipus, im Rahmen einer in die oben angegebenen Gruppen gegliederten Sammlung von alten und neuen klinischen Fallbeschreibungen. Bei der Diskussion der Genese der Sirenenbildung folgt eine Würdigung der Ansichten früherer Autoren, danach die Erkenntnisse über die teratogenetische Terminationsperiode und ein Überblick über die Versuche zur kausalen Genese der kaudalen Fehlbildungen. Abschließend werden die verschiedenen Meinungen über eine genbedingte Ursache dargelegt, die Sirenenbildung im Rahmen des PCS-Komplexes gesehen und endogene und exogene Faktoren als mögliche Kausalität der Defektbildungen diskutiert.

G.LITERATURVERZEICHNIS

- Abramow, S. und Rjesanow, M.: Ein Fall von Sirenenbildung.
Virchow Archiv 171, 284-97 (1903)
- Ahlfeld, E.: Über einen Monopus mit vollständigen Mangel der
äußeren Genitalien und des Afters.
Arch.Gyn.14, 276-285 (1879)
- Angenete, H.: Beschreibung eines Sympus monodactylis.
Diss.Bonn (1901)
- Anders, H.E.: Über Kloakenmißbildung.
Virch.Arch.229, 531-559 (1921)
- Alezais et Riss: Monstre symmèle et ectromèle.
Marseille med.T.44, 234 (1907)
- Ask-Upmark, E.: On sireniform Malformations.
Anatomischer Anzeiger 82, 241 (1894)
- Attoma, G.: Sirenomelia Syndrome.
Minerva pediatri.27(40), 2216-9
- Arnold, J.: Myelocyste, Transposition v.Gewebskeimen.
Ziegl.Beitr.z.Pathol.16, 1 (1894)
- Audibert: Monstre symelien.
Toulouse méd.Sérécés T 129 (1903)
- Awidon, H.: Über Sirenenbildung mit Beschreibung eines selbstbe-
obachteten Falles von Sympus dipus.
Inaug.Diss.Zürich (1919)
- Ballantyne: Marmal of Antenatal Pathol.and Hygen.
The Embryo(1904)
- Bardinét: Observationes teratologués sirénomale.
Bull.soc.Anat. Paris, T.13 (1838)

Bartolini, R.: Agenesia del seno urogenitale in feto malformatio (sirenomela).

Minerva Ginecologica 22, 1006-12 (Okt. 1970)

Bataglia, S. and Fracaro, M.: Anencephalia in Sirenide, Inencephalus sirénomelus.

Folia Heredit. Path. (Pavia) 3/3, 197-204 (1954)

Bansal, P. C., Sathe, C. H., Vare, A. M.: Sirenomelus.

Journal Obstet. Gynaec. India 15, 324-328 (1965)

Bauereisen: Sirenenmißbildung. Zwillinge mit Mißbildungen.

Müncher med. Wochenschrift 52 (1905)

Bearn, J. G.: The association of sirenomelia with Potter's syndr.

Archiv. Dis. childr. 35, 254-258 (1960)

Behn: De monopodibus.

Diss. Berlin (1827)

Benington, R. C.: Dissection of a symelian monster.

Journal of Anat. and Physiol. Vol. 25, 202 (1891)

Berntsen: Sirenoide Mißbildung.

Nederl. Tijdschr. Verlosk 56, 301-312 (1956)

Best, E.: Angeb. Bauchspalte, okkulte Kloake und Rachischisis bei einer sireniformen fetalen Mißbildung.

Arch. f. Gynäk. 118, 615 (1922)

Betti, R. J. et al.: Sirenomelia.

Clinical pediatric 10, 238-40 (1971)

Bhasbrardeny, Rangamyah: Sympus apus.

Indian Journal Path. Bact. 7/4, "59-263 (1964)

Bhandari, B.: Sirenomelia with exomphalos associated with absent lined gut.

Indian Pediatr. 16(11), 1045-9 (1979)

Bittencourt-Silvia, C.A.: Beitrag zur Kenntnis der Symmetrie-
mißgeburten.

Berichte ü. die allg. und spez. Pathologie 5, 363 (1950)

Birnbaum: Sirenenmißbildung.

Berlin 1909, Seite 203

Bloch, B.: Sirenomelia (sympodia or mermaid deformity):

A case report.

S. Afr. Med. J. 52(5), 196-200 (23 Jul. 1977)

Bolk, L.: Die Sympodie.

Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gyn. XII, 781 (1900)

Bolk, L.: Sur la signification de la sympodie au point de
vue de l'anatomsegmentale.

Nederlandsche Bijdragen tot de Anat. Deel. Haarlem und Jena (1902)

Bonnaire et Brac: Sirene mit Bauchbruch.

Annal. de Gynéc. 7, 243 (1910)

Brabandt: Ein Fall v. Monopodia et Hiatus abdominalis.

Aug. Diss. Leipzig (1896)

Braun, F.: Über einen Fall von Sirenenbildung mit einem Hydro-
cephalus .

Inaug. Diss. München (1941)

Bratek, J., et al.: Case of symphysia dipus.

Wiad. Lek. 28(12) 1079-82 (1975)

Broca, P.: Presentation d'un symphylion symphylion nègre.

Bull. soc. Anthropol. Paris (1863)

Brückner, W.: Anatomische Untersuchung eines Falles von
Sirenenbildung.

Inaug. Diss. Leipzig (1910)

Busly, J.G.: Two cases of symphysia.

J. Surg. 57, 201-204 (1949)

Calori:Supra un sirenomelo.

Mem.dell'Accad.Sci.Bologna Vol.10 (1859)

Calwer,P.:De Plexus lumbosacralis eines Sympus monopus
und einer sireniformen Mißbildung.

Diss.München 1932

Camelli:Feto monopodo.

Anfitlatro anat.Madrid (1873)

Cazin:Presentation d'un monstre symélien.

Bull.de la societéanatom. de Paris,T.6 (1873)

Chalmers,J.I.:Sirenomelia Sympus monopus.

Medical Press 6137,592-595 (1956)

Chelliah,S.:Sympus apus.

Surg.gynecol.a obstetric,29(4) (1919)

Cichorius,D.:Ein Fall von Sirenenbildung:Sympus dipus.

Arch.Gyn.72,571 (1904)

Ciasca u.Marinaccio:Sympus apus sirenomele.

Quad.clin.ostetr.8,239-46 (1953)

Clauss,L.:Ein Fall von Sirenenbildung.

Diss.Königsberg 1896

Coats,J. and Adenne,J.:Specismen of so called siren malfor-
mation of the lower limbs.

Glasgow.Med.Journal Vol.39 (1893)

Cottier,H.:Pathogenese

Bd.1 Springer Verlag(1980)

Coville,M.: Monstre symélien.

Ref.Jahresbericht f.Anat.u.Entw.Geschichte (1897)

Colemann,WH.:Sirenenmißbildung

Am.Med.Burlington and Ny.X,761-771 (1915)

- Crawford, MD. et al.: A monopodal Sireniform Monster with dermatoglyphic and cytogenetic studies.
Journal. Med. genet. 3, 212-6 (Sept. 1966)
- Cruveillier: Note sur un cas de monopodie.
Bull. soc. Anat. Paris (1827)
- Dalkowski, E.J.: De monopodia.
Inaug. Diss. Königsberg (1855)
- Danyau: Monstre symélien, genre sirenomèle.
Bulletins de la société Chirurgie de Paris, Paris Tome I, 20. XI. 50 (1851)
- Daum, R. et al.: The human "Sirenomelus". A contribution from the clinical and radiographic viewpoint.
Z. Kinderheilkunde 105, 296-302 (1969)
- Damrongsak, MD. et al.: Sireniform monsters.
J. Med. Assoc. Thai. 60(7), 342-4 (Jul. 1977)
- Demert, K.: Betrachtungen über das Skelett der unteren Extremitäten bei 4 Fällen von Sirenenbildung.
Breslau 1924
- Delore: Description d'un symélan uromèle.
Journ. de med. Lyon, T 9 (1868)
- Diarmid, M.: Foetal malformation, Symelus.
Amer. Gyn. and Obst. Journal Vol. 16, 430-465 (1900)
- Diekhaus: Ein Fall von Sirenenbildung.
Inaug. Diss. Köln. (1922)
- Dieckhoff, F.H.C.: De monopodia.
Inaug. Diss. Halle (1819)
- Dorland, W.A.N.: Some rare foetal teratisms with illustrative cases: Sympodia.
Surg. Gyn. and Obst. Vol. 20, 342 (1915)

Dreyfuss, M.J.: A case of Sympus dipus.

Amer.J.Obstet.Gynec.15,52-56 (1928)

Duhamel, B.: From the mermaid to anal imperforation: the syndrome of caudal regression.

Arch.diss.child.36,152 (1961)

Duncan, J.M.: Siren Fetus.

Edinburgh.med.Journal Vol.22 (1877)

Dunn, L.: Case of syreniform monster.

Med.Tunies-London (1844)

Elyashevich, G.P.: A rare urogenital malformation of the foetus sirenomelus.

Arkh.Pat.(Mosk.)32(6),61-63 (1970)

Ehrmann, C.H.: Description de deux foetus monstres dont l'un acephale et l'autre monopodie.

Musée d'anat.Fac.Med.Strasbourg (1893)

Eckardt, H.: Handbuch der Erbkrankheiten körperlicher Mißbildungen.
Leipzig 1940

Eichenberg: Monopodia.

Inaug.Diss.Würzburg (1882)

Feller und Sternberg: Über Sirenenbildung.

Frankf.Zeitschrift für Patholog.47,98 (1934)

Feller und Sternberg: Zur Kenntnis d.Fehlbildung oder
2 Fälle von Sympus apus.

Virchow Archiv 280,649 (1931)

Fiorini, E.: Un caso di simelia in feto termine.

Clin.ostetr.34,584-92 (1932)

Frädrich, G.: Veröffentlichungen an der Konstitution u.Weirpathologie: Über die sirenenförmigen Mißbildungen.

Jena (1938)

Frädrich, G.: Beitrag zur Sirenenbildung.

Virchow Arch. 297, 485 (1936)

Friedel, G.: Defekt der Wirbelsäule vom 10. BW an abwärts bei einem Neugeborenen.

Arch. für kl. Chirurgie 93, 944 (1910) zitiert in: Schubert, W.

Zbl. Path. Anat. und allg. Path. 95, 3-4 u. 87-95 (1956)

Fritzsche, F.: Über eine sirenoide Mißbildung mit Hinweis auf Anomalien der Gesichtsbildung.

Zbl. f. allg. Path. u. path. Anatomie, Jena 94, 3-4 u. 170-77 (1955)

Foulkes, J. F. and Mc Murray, J. A.: A case of symphodia.

J. Obstet. Gynaec. Brit. Emp. 61, 827-828 (1954)

Fujie, Y et al.: Case of apodal symphus suspected before delivery.

Sanfujin Yissai 18, 879-84 (1969)

Gärtner, H. et al.: Pottersyndrom and sirenomelia.

Pädiatrie u. Pädologie 9, 209-216 (1974)

Gebhardt, C.: Ein Beitrag zur Anatomie der Sirenenbildung.

Archiv für Anatomie u. Physiologie Seite 164 (1880)

Geipel und Saupe: Zur Kenntnis der Sirenenbildung.

Fortschr. a. d. Geb. der Röntgenstrahlen Vol. 34, 623 (1926)

Gellis, S. S. et al.: Picture of the month. Sirenomelia.

Am. J. Dis. Chil. 126, 493-4 (1973)

Gladstone, R. J.: A symphian monster: Symphus dipus.

Brit. Med. Journ. 20

Gleiss, J.: Zur Analyse teratogener Faktoren mit besonderer Berücksichtigung der Thalidomid-Embryopathie.

Landesbericht aus NRW, Köln und Opladen (1964)

Goell, E. M.: Über eine komplizierte Mißbildung am caudalen Rumpfende.

Zbl. f. allg. Path. u. patholog. Anat. 86, 276 (1950)

Grünwald, P.: Die Entstehung der sog. Eventration u. der Sympodie
erörtert an einem 19 mm großen Embryo.

Beitr. zur Path. Anat. 97(113), 417 (1936)

Grillo, D. et al.: Sirenomelia.

NY State J. Med. 73, 2783-6 (1973)

Grosser, O.: Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen.

Springer Verlag Berlin-Heidelberg-New York 1966

Gruber, B. G.: Sirenoide Fehlbildungen, Morphologie der
Mißbildung des Menschen und der Tiere.

Teil III, 556 (1937)

Gruber, B. G.: Historisches und Aktuelles über das Sirenen-
problem in der Medizin.

Leipzig 1955

Gruber, B. G.: Weitere Beiträge zur Erscheinung sireniformer
Mißbildungen.

Beitr. Path. Anat. 114(3), 372-396 (1954)

Gruber, B. G. und Blume, W.: Zur Frage der menschlichen sireno-
iden Mißbildungen.

Zbl. Allg. Path. Anat. 93, 10-11 u. 433-441

Gruber, B. G.: Sirene aus P I Göttingen.

Seite 314-336 zit. n. Frädrich aus Veröffentlichungen aus
der Konstitutions und Wehrpathologie, Jena (1937)

Guerrero, M.: Zur Kenntnis der anchipodalen Mißbildungen.

Inaug. Diss. Göttingen (1937)

Gedeon, G. and Gorácz, G.: Ein Fall von lebend geborenem
Sympus dipus.

Maguy. Novrvosok Lapja 21 (1958)

Hawkins, V.: A case of malformation in a fetus at the 8 month.

Fetus schistosomie with sympodic low extremities.

Northwestern Lancet Vol. 12 (1892)

Hauck: Geburt eines Monopoden.

Wochenschr.f.d.gesamte Heilkunde,Berlin Bd.1 (1833)

Heins,H.:Caudale (sirenoide)Rumpf-,Skelett-,Herz- und
Lungenmißbildung bei Thorakophagen.

Diss.Göttingen (1938)

Heits,E.:Über Sirenenbildung.

Frankf.Zeitschr.f.Pathologie 46,241 (1935)

Hendry,D.W. and Kohler,H.G.:Sirenomelia (Mermaid).

J.Obstet.Gynec.Brit.Emp.63,865-870 (1956)

Hoornbeck,F.K.:Abnormal Segregation and Sexratio and reduced
Litter size associated with the siren Phenotype in Mice.

Teratol.7,195-8 (1973)

Houl:Monstre symélien.

Bull.Soc.Paris,I.16 (1871)

Howell,W.S.:Symelus.

Amer.J.Obst.60,914 (1909)

Huesker,W.:De vitiis syngeneticis adjecta monstri sireni-
formibus descriptione.

Diss.Greifswald 1841

Hunter,W.C.and Mackens,H.E.:Sympus apus.

Am.J.Obstet.29,726-30 (1935)

Ilberg,G.:Ein Fall v.Sirenenbildung.

Zbl.f.Path.73,418 (1939)

Jensen,P.K. et al.A bisatellited marker chromosome in
an infant with caudal regression anomaladed.

Clin.Genet.19(2),126-9 (1981)

Johnston,I.B.:Anatomy of a Symelian Monster.

J.Anat.54,208-216 (1920)

Johnson, S.P.: Monopodus.

Virginia Med. Journ. Vol. 11 (1855)

Jolly, H. and Lamton, E.M.: Sirenomelia: Sympus dipus.

Arch. of Disease of Childhood 33, 169 u. 226-28 (1958)

Jülich, E.: Sirenen.

Inaug. Diss. Düsseldorf (1955)

Juillard: Mémoires sur un monstre appartenant à la famille de syméliens et sur les causes de la symélie.

Compt. rend de séances et Mem. Soc. Biol. T. 20 (1869)

Katz, A.: Monstre symélien et pseudoencephale.

Bull. Année et soc. Anat. Paris, T. 4, 77 (1902)

Källen, B. and Winberg: Caudal mesoderm pattern of anomalies from renal agenesis to sirenomelia.

Teratology 9, 99-111 (Feb. 1974)

Kampmeier, O.F.: A sireniform monster.

Record 34, 365 (1927)

Kaufmann, H.: Zur Kasuistik und Genese der Sirenenbildung.

Inaug. Diss. Strassburg (1911)

Kissane, J.M., M.D.: Pathology of infancy and Childhood.

St. Louis (1975)

Klaften und Politzer, G.: Zur Kenntnis der Fehlbildung des caudalen Körperendes und ihre Beziehung zu den Sirenen.

Beitr. zur pathol. Anatomie 99, 70 (1937)

Kleiss, E.: Über Sirenenbildungen wahrscheinlich romanischen Ursprungs in einem Südtiroler Kirchlein und über Sirenen allgemein. Gegenbauers Morpholog. Jahrbuch 112, 185-212 (1968)

Koch, M.: Beschreibung einer Sirenomelia.

Charité Annalen 29, 410 (1905)

Kowalski, E. und Sokolowska, P.: Sympodia dipodales.

Pathologica Polska 4/3, 209-220 (1953)

- Kuliga:Über Sirenenbildungen und ihre Genese.
Monatsschrift für Geburtsh.u.Gynäkol. 27,296 (1908)
- Kuma,A. et al.: A short case report of sirenomelia associated with the potter's syndrome.
Indian Pediatr.15(12),1049-50 (1978)
- Kimura,A. et al.: Sympus monopus accompanied by nephroblastoma - a case report.
Acta Pathol.Jpn. 25(3),375-84 (1975)
- Kwolek,A. et al.: Sirenomelus.
Folia Morphol. 29,403-11 (1970)
- Labougle,J. et Régmier ,P,C.:Etude anatomique d'un monstre symélien.
Ann,Soc.de Gand.T.19 (1890)
- Lange,E.:Über eine Sirenenmißbildung insbesondere das Urogenitalsystem der Sirenen.
Stud. zur Path.der Entwicklungsgeschichte.2,467 (1914)
- Landsberg,M:Ein Fall von Sirenenmißbildung mit Cephalocele occipitalis.
Inaug.Diss.Breslau (1923)
- Langer,E.:Über Sirenenbildung.
Zeitschr.für Gebh.u.Gynäkol. 84,131 (1921)
- Larcher,O.:Symélius.
Dict.encyclop.de sc.med. 3,13 Paris (1884)
- Mac Laren:Case of sirenlike malformed foetus.
Edinburgh Med.Journ.18-19 (1873/74)
- Lenz:Über Sirenenbildung.
Inaug.Diss. Berlin (1923)

- Lieberberg, R.: Eine sirenenförmige Mißbildung.
Ginekologica i akuserstino 5, 282-84 (1926)
- Linnart, M.: Ein Fall von Sirenenmißbildung.
Diss. Würzburg (1898)
- Loustalot, P.: Beitrag zur Genealogie der sirenoiden
Fehlbildung.
Acta Anat. 9, 366-415 (1950)
- Macé-Bouchacourt: Monstre sirénomèle.
Bull. d. obst. Paris T. 3 (1900)
- Maerten, U.: Über Sirenenbildung.
Zbl. f. allg. Pathol. u. path. Anat. 67, 113 (1937)
- Maier, F. I.: De foetu humano monopodio.
Inaug. Diss. Tübingen (1827)
- Mansbach: Sirenenbildung.
Münch. med. Wochenschr. XLIII, 1000 (1896)
- Manner-Smith, I.: A description of two symelian monsters.
Journal of anatomy and physiol. Vol. 20 (1876) Ref. Jahresbe-
richte und Entwicklungsgesch. 30 (1896)
- Marduel: Un monstre symélien uromèle.
Ann. Soc. Med. Lyon T. 16 (1868)
- Marzano, C. N.: Sympus dipus.
Folia herd. Path. (milano) 11, 221-34 (1962)
- Mazza, L.: Sympus monopus.
Folia herd. Path. (Pavia) 7(2), 107-124 (1958)
- Malkasian, G. D. jr., Sayre, G. P. and Titus, J. L.: Sympus apus.
Obstet. and Gynec. 33, 715-720 (1969)
- Mele, V.: Sireniformer Sympus monopus.
Athena 19, 273 (1953)

Metwalli, A.G.: Ein Fall von Sympus.

Berlin (1923)

Maygrier, C.: Présentation d'un monstre symèle. Sympus monopus.

Bull. soc. d'obst. Paris, T. 10, 311 (1907)

Mazanec, K.: Blastogenese des Menschen.

Jena (1959)

Mueller, H.C.: Studium einer sirenenähnlichen Mißbildung
geringen Grades.

Inaug. Diss. München (1937)

München, N.: Über einen Fall von Pseudosirenenmißbildung.

Inaug. Diss. Marburg (1933)

"Monster": Skiagramm of a sireniform monster. (o. Autorenangabe)

Transact. of the Obst. Soc. of London, Vol. XXXVIII, 118 (1896)

"Monster": Über ein Monstrum monopus. (o. Autorenangabe)

Monatsschrift für Geburtsh. und Gynäkol. XI, 592 (1900)

"Monster": Monopus. (o. Autorenangabe)

Deutsche Med. Wochenschrift Bd. XXII, 154 (1896)

"Monster": Sirenenbildung. (o. Autorenangabe)

Münchener Med. Wochenschrift Bd. LII, 721 (1905)

Moorhead, G.: The anatomy of a sirenomelian monster.

Journal of anatomy and physiol. 39, 450 (1905)

Mondry: Demonstration eines Falles von Monopus.

Zbl. Chir. 57, 36 (1930)

Morgan, J. H.: Siren monster.

Trans. Pathol. Soc. London, Vol. 37 (1886)

Morin, A. et al.: Consideration on a rare monstrosity:
symelia.

Arch. Anat. Pathol. (Paris) 19, 429-34 (1971)

Nachmansohn, E.: Beiträge zur Lehre der Defektbildung des
caudalen Körperendes: Sympus apus.

Frankf. Z. f. Path. 44, 117 (1932)

Neale, L. E. and Elderdice, J. M.: Symelus.

Hosp. Bull. Univ. Maryland, Baltimore Vol. 7, 49 (1911)

Neumann, H. C.: Sirene und Olygohydramnie.

Zbl. f. Gynäk. 46 II, 1564 (1922)

Newbill, H. P.: Sirenomelian Monster.

Amer. J. Dis. Child. 62, 1233-41 (1941)

Niemeijer, M.: Sireenvorm of Sympodia.

Tydschr. v. prakt. Verlosk. Haarlem Vol. 13, 113 (1909)

Nijhoff: Sympus dipus.

Vers. d. Niederl. gyn. Gesv. 18, 2 (1917)

Odisio, L.: Studio anatomico ed istologico sopra un sirenomeli.

Giorn. d. r. Accad. Med. Torino Vol. 40 (1892)

Ortega, J. et al.: Sirenomelia. Contribution of 2 cases.

Rev. Clin. Esp. 4, 325-6 (Feb. 1979)

Orsolato, G.: Storia e descrizione anatomica d'un monstro
umano appartenente alle siren.

Riv. period. d. lav. d. Imp. R. Accad. Padova Vol. 3 (1855)

Parizek, J. et al.: Distribution of the motor-end plates
in the muskles of a sirenoid monster.

Folia Morphol. (Praha) 26(3), 235-8 (1978)

Parafinink, W.: A case of syrena: Przypadek syreny.

Zbl. Anat. Patol. 12(1), 83 -89 (1961)

Paraventi, H. A. et al.: Diagnosis of genetic sex in the sire-
nomelic fetus by examination of chromatin in the smooth mus-
cles of cells of vessels of umbilical cord.

Matern Infance (S Paulo) 27, 181-7 (1968)

- Pastina, R.: Sirenoid monstrosity: Description of a case.
Attualita Ostet. Ginec. 14, 125-37 (1968)
- Patti, F.: Seltene fetale Mißbildung: Sympus apus sirenomelos.
Zbl. für Gynaekol. 23 (1922)
- Pheterson, A.P.: Mermaid baby: Report of a case.
J. Amer. Osteopath. Ass. 69, 90-92 (1962)
- Peters, G.W.: Beschreibung eines Sympus apus.
Diss. Greifswald (1892)
- Peusquen, G.: Ein Fall von Sirenenbildung.
Diss. Bonn (1908)
- Petit: Description et dissection d'un monstre uromèle.
Bull. Med. du Nord Lyon, Lille T. 10 (1869)
- Poppel, M.H.: Sympus monopus.
Am. J. Roent. genol. 41, 721-723 (1939)
- Poroskin, M.: Sympus apus.
St. Perter'sbg. med. Wochenschr. XXIX, 28 (1904)
- Potter, E.L.: Bilateral renal agenesis.
J. Pediat. 29, 68-76 (1946)
- Pouclet: Enfant monstre symélien.
Presse med Vol. 26 (1889)
- Price, P. et al.: Caudal dysplasia (caudal regression syndrom).
Arch. Neur. 23, 212-220 (1936)
- Proshek, C.E.: A case of sympus dipus: Anatomical Study.
Am. Journ. Obstet. Gyn. 10, 15 (1925)
- De Paul: Monstre uromèle.
Bull. soc. de chir. Paris T. 12 (1871)
- Rabaud, E.: Essai sur la symélie.
Bull. de la soc. chilomatique de Paris, T. 5(9) (1903)

Rajaonera, R.: Un cas de foetus sirénomélie.

Bull.Fed.Gynec.Obstet. 14,/63-764 (1962)

Rawer J.: Über Sirenenmißbildung.

I.Diss.Frankfurt/Main (1951)

Reichel, F.: Demonstration zweier Sirenenbildungen.

Zbl.f.Gynäkol.XI (7) (1962)

Reis, R. and Baer, J. L.: Report of a case of symphus apus.

AmJ.Obst.Gyn. 23,749 (1923)

Regitz, A.: Über ein männliches Schizosoma mediale mit Blasen-Darm-Beckenspalten: Ein Beitrag zur sirenoiden Mißbildung.

Beitr.zur pathol.Anatomie 100,262 (1938)

Rentsch, I.: Über eine komplette Sirene.

Zbl.f.Gynäk. 91,1617-20 (1969)

Rössle, R.: Über Mythos und Pathologie.

Virch.Arch.308,519-539 (1941)

Rosenbauer, K. H.: Entwicklung, Wachstum, Mißbildung und Altern bei Mensch und Tier.

Stuttgart (1969)

Roth, F.: Über eine ungewöhnliche Mißbildung der Wirbelsäule.

Zit.in Schubert, W. Zbl.f.allg.Path.u.path.Anat.95,3-4 u.87-95 (1956)

Rübsaamen, H.: Über die teratogenetische Wirkung des Sauerstoffmangels in der Frühentwicklung.

Aus dem Ludwig Aschoffhaus dem Pathol.Inst. der Uni.

Freiburg i.B.

Ruge: Ein Fall von Sirenenbildung.

Arch.f.Pathol.Anatomie in Virchow Arch.129 (1892)

Rytko: Ein Fall von Sympodie.

Monatsschr.f.Geburtsh.u.Gyn. 20,108 (1902)

- Sharma, D.B. et al.: Letter: Sirenomelia with exphalus.
Indian Pediatr. 12(7), 612 (1975)
- Schatz: Sirenenbildung.
Zentralblatt f. Gynäkol. Jahrg. XII, Nr. 3 (1903)
- Schreiner, C.A.: Developement aspects of sirenomelia in the mouse.
J. Morphol. 141, 345-357 (Nov. 1973)
- Schwarz und Freund: Über Sirenenmißbildung.
Frankf. Zeitschr. f. Pathol. 49, 418 (1936)
- Schubert, W.: Sirenoid malformation with defect of
spinal column.
Zbl. Path. Anat. u. allg. Path. 95, 3-4 u. 87-95 (1956)
- Schwing, C.: Eine Sirenenbildung bei einem Zwillingskind.
Zbl. f. Gynäkol. 13, 484 (1889)
- Schwalbe, E.: Allgemeine Mißbildungslehre.
Jena, Verlag: Gustav Fischer (1906)
- Schwalbe, E.: Die Doppelbildung in Hinsicht auf die Symelie.
Morph. d. Mißbildungen II. Teil, Jena, Gustav Fischer Verlag (1907)
- Sendrowski, K. et al.: Case of sirenomelia.
Wiad. Lek. 30(11), 893-5 (1977)
- Shvidenko, R.O. et al.: Rare case of abnormilities sirene-like
fetus.
Pediat. Akush. Ginek. 5, 63 (Sep.-Oct. 1966)
- Siedentopf, E.: Sympus dipus.
Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. 9, 680 (1899)
- Silva, P.D.: Symmelus.
Brazil. Med. Vol. 2, 23 (1921)
- Singer, L.U.: A case of sympus dipus.
St. Louis Med. Rev. 54, 34 (1906)

Soutoul, J.H. et al.: A propos d'un cas de sirène monopode.

Bull.Fed.Gynec.Obstet.Franc.20,194-96 (1968)

Spencer, D.: Erster Fall einer mit Röntgenstrahlen auf ihre Skelettverhältnisse untersuchte Sirene.

Trans.obst.soc.London 1/IV),118 (1897)

Sprague, C.et al.: Sirenomelia: Chrom.-breaks and abnormal association in cultures from fused lower limb.

Arch.of Pathol. 90,1 u.29-30 (1970)

Strinivasa, R. et al.: Sirenomelia.

Am.obstet.Gynaec.India 18,771-773 (1968)

Starck, D.: Embryologie. Ein Lehrbuch der allgemeinen biologischen Grundlagen.

Stuttgart (1955)

Stein: Eine sirenenartige Mißgeburt von chinesischen Eltern.

Neue Zeitschr.f.Geburtsh.Berlin Bd.10 (1841)

Stephan, A.W.: Ein seltener Fall von Mißbildung:

Monopodie mit Agenesie der äußeren Genitale.

Inaug.Diss. Jena (1897)

Stern, J.: Dysplasia renofacialis und caudales Regressionssyndrom: Gleichartiger genetischer Defekt oder frühembryonale teratogene Schädigung.

Verh.d.Deutschen Pathol.Gesellsch.f.Path.66.Tagg.289-93(1982)

Stünzi-Züst, B.: Zur Frage der Mißbildung des caudalen Körperendes (Anchipode).

Ber.ü.d.allg.u.spez.Pathol.1,16 (1949)

Stockhausen, von H.B.: A contribution to problem of dysplasia renofacialis.

Zeitschr.f.Kinderheilk. 105,4 u. 303-323 (1969)

Stokes, O.R. et al.: A case of symphus.

Maryland med.J. (1902)

Sylla, S. et al.: A case of sirenomelia associated with Potter syndrome.

Bull.Soc.Med.Afr.Noire Lang Fr.22(4),399-403 (1977)

Szybowski: Symphus apus.

Ref.Monatschrift f. Gebh.u.Gynäkol.XXIV,370 (1905)

Taglicht, F.: Ein Fall v.Sirenenmißbildung mit cystischer Sacralgeschwulst.

Virchow Archiv 230,525 (1921)

Tassani, A.F.: Monster monopodo.

Gaz.Med.ital.lomb.Milano (1848)

Tapari, P. et al.: Über zwei Fälle von Sirenomelia.

Ann.chir.Gynaec.Fenn.47,Suppl 81,172-184 (1918)

Teacher, G.H.: A specimen of the so called siren malformation.
Journ.Path.and Bact. Vol.3 (1895)

Tollometo, G. et al.: On a case of sirenoid monster symphus apus.

Quad.Clin.Ostet.Ginec. 22,717-27 (Oct.1967)

Tondury, G.: Neuere Ansichten über die formale Genese der Atresien von Anus und Rectum.

Schweiz.Med Wochenschr.11,314 (1941)

Tribedi, B.P. et al.: Sirenomelian monster: A case of symphus apus.

Journal Indian Med.Ass. 22(12),503-504 (1953)

Valsecchi, A. et Floresta, G.: Un caso di monstrosita sirenomel del tipo symphus dipus.

Minerva ginec (Torinio)23,853-860 (1971)

Veit, O.: Über Sympodie.

Anatom. Hefte 38 (1909)

Veit, J.: Demonstration eines Sympus monopus.

Münch. med. Wochenschr. (1907)

Vittoria, J. A.: Sur un caso raro di monstrosita fetale.

Riv. ostet. Ginec. 4(3), 165-172 (1950)

Vlasink, VV. et al.: Problem of sirenomelia.

Arch. Patol. 42(1), 65-69 (1980)

Wahl, W.: Über eine Sirenenmißbildung.

Inaug. Diss. Frankfurt/M. (1952)

Wagner, F.: Zur Kenntnis der sirenoiden anchipodalen
Mißbildungen.

Zeitschr. f. Kinderheilk. 59(H3), 379 (1937)

Wall, O. A.: Monopodus.

Med. Arch. St. Louis Vol. 8 (1872)

Waller, H. et al.: Etiology of sirenoid malformation with
a special consideration of cytogenetic aspects.

Dtsch. Gesundheitsw. 25, 1994-7 (1970)

Walther, D.: Über eine sirenoide Mißbildung.

Zbl. f. allg. Pathol. u. path. Anat. 98, 3-4 u. 166-69 (1958)

Weigert, K.: 2 Fälle von Sirenenmißbildungen und Bemerkungen
über einfache Nabelarterien.

Virchow Archiv 104, 325 (1878)

Werthemann, A.: Über Beziehungen sirenoider Fehlbildungen
zu Schizosomen.

Schweizer Med. Wochenschr. 77, 270 (1947)

Westphalen: Demonstration einer Sirenenbildung.

Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. 31, 388 (1910)

Williams, H.J.: Sympodia.

Archives of Pathologie 74(5), 472-74 (1962)

Wolff, E.: Production expérimentale de la symélie chez
poulet.

Cpt.rend.Soc.Biol.Paris 116 (1934)

Wolff, G.P.I.: Specimen anatomica pathologicum de monstros
sireniformibus.

Amsterdam (1839)

Wüllrich, W.: Mißbildungen mit einem Bein (Sirenenbildung).
Inaug.Diss.München (1941)

Wustrow, F.: Eine monopodale Sirenenbildung.

Zbl. f.allg.Pathol.u.path.Anat.90 (5-6), 223-230 (1953)

Yasuma, I. et al.: Congenital amelia and sympodia: 2 cases
reports and review of the literature.

Orthop.Surg.(Tokyo)22, 441-50 (1971)

Zannio, L. et Giaretto, G.: Sireno sympodia (case report).

Minerva Pediatr. 29(22), 1417-22 (1977)

Zeitlhofer, J.: Zum Erscheinungsbild der sirenenförmigen
Monopodie.

Zbl.f.allg.Path.u.pathol.Anat.103(7-8), 273-279 (1962)

Znojkwicz, M.H. et al.: Sirenomelia.

Union Me.Can. 102, 2506-10 (Dec.1973)

Zych, M. et al.: A case of sirenomelus.

Ginec.pol.38, 71-74 (1967)

Lebenslauf

Am 30.8.1947 wurde ich, Brigitte Heller, geb. Sakowski, als Tochter des Schreinermeisters, Heinrich Sakowski, und seiner Ehefrau Marie, geb. Grabosch, in Gelsenkirchen geboren. Vier Jahre besuchte ich die Volksschule in Wanne-Eickel, danach am gleichen Ort 9 Jahre lang das neusprachliche Gymnasium. Am 2.11.1966 legte ich die Reifeprüfung ab. Da meine Mutter am 10.7.1967 verstarb und ich zunächst in der Nähe meines Vaters bleiben wollte, begann ich mit einem pharmazeutischen Praktikum in einer Apotheke in Bochum. Am 29.9.1970 bestand ich das Vorexamen in Pharmacie. Im April 1971 erhielt ich einen Studienplatz in Humanmedizin an der Ludwig Maximilians-Universität in München. Dort bestand ich am 12.4.1972 das Vorphysikum und am 13.3.1974 das Physikum. Nach bestandenen Staatsexamen am 26.7.1977, heiratete ich Herrn Martin Heller am 29.7.77. Meine Medizinalassistentenzeit absolvierte ich 1978/79 im Krankenhaus München Schwabing in den Abteilungen für Innere Medizin, Chirurgie und Gynäkologie. Am 16.9.78 gebär ich unseren Sohn Philipp. Meine Approbation als Ärztin erhielt ich am 3.9.1979. Die für eine Niederlassung vorgeschriebene Praxisvertretungszeit erfüllte ich im Zeitraum 1980/82 in Landpraxen. Unsere Tochter Patricia gebär ich am 26.12.1981. Am 5.3.1984 verstarb mein Vater; einige Monate zuvor, am 1.8.1983, hatten mein Ehemann und ich eine Landpraxis in Pförring/Donau übernommen, die wir seitdem beide als praktische Ärzte in Gemeinschaftspraxis führen.

